

Syndrome Aglossie-Adactylie

A PROPOS D'UN CAS

THESE

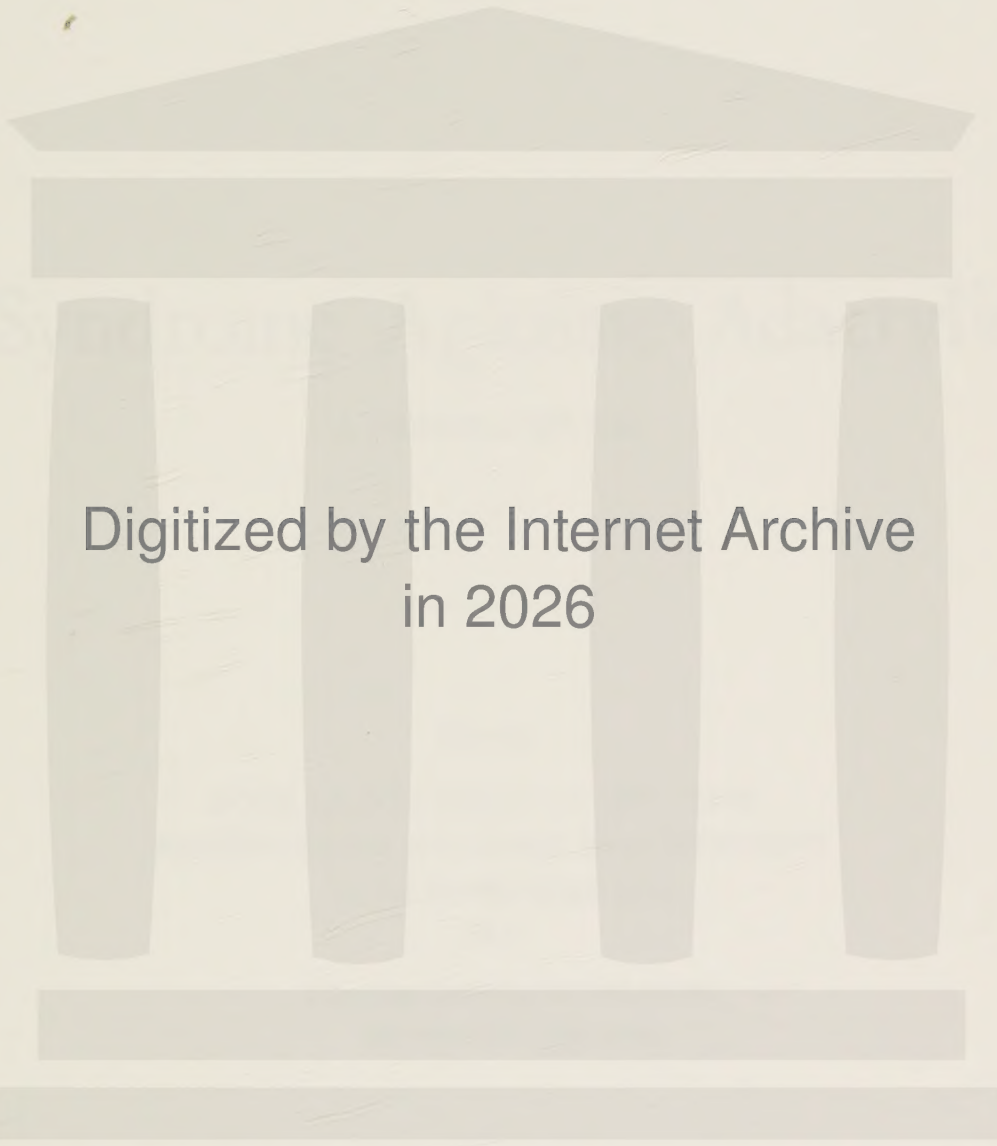
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 26 NOVEMBRE 1973

PAR

Clotilde HERBAUT-PENARD
(Interne des Hôpitaux)

Président du jury : M. le Professeur BERNASCONI
Juges : M. le Professeur PIUSSAN
: M. le Professeur VIVES
: Mme le Professeur VENDRELY



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551524_0022

Syndrome Aglossie-Adactylie

A PROPOS D'UN CAS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 26 NOVEMBRE 1973

PAR

Clotilde HERBAUT-PENARD
(Interne des Hôpitaux)

Président du jury : M. le Professeur BERNASCONI
Juges : M. le Professeur PIUSSAN
: M. le Professeur VIVES
: Mme le Professeur VENDRELY

A MON MARI,

A MON FILS,

A MES PARENTS,

A MES BEAUX PARENTS,

A MA FAMILLE,

ET A TOUS MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BERNASCONI
Professeur Titulaire de Pathologie interne
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Doyen de la Faculté de Médecine et Pharmacie
Croix de Guerre 1939-1945
Chevalier des Palmes Académiques

Nous avons eu le plaisir de bénéficier de votre
enseignement.

C'est pour nous un grand honneur que vous accep-
tiez de présider cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de notre gratitude
et de notre profond respect.

A NOS JUGES,

Monsieur le Professeur PIUSSAN

Maître de Conférence, Agrégé de Pédiatrie

Médecin des Hôpitaux

Médaille de la Valeur Militaire

Nous avons suivi avec intérêt votre enseignement de la Pédiatrie.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail.

Nous vous prions de trouver ici, l'expression de notre respect et de notre dévouement.

Monsieur le Professeur VIVES

Maître de Conférence, Agrégé de chirurgie orthopédique
et traumatologique

Chirurgien des Hôpitaux

Vous nous avez toujours accueilli avec bienveillance.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance et notre dévouement.

Madame le Professeur VENDRELY

Maître de Conférence Agrégée d'Histologie Embryologie
Chef du Laboratoire de Cytogénétique

Vous nous avez toujours accueilli avec une extrême gentillesse.

Nous vous prions de bien vouloir trouver ici l'expression de notre respectueux attachement et de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur LE BOZEC

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service de Pédiatrie II du C. H. U. d'Amiens
(Pédiatrie néo-natale et Centre de Prématurés)

Médecin Conseil Régional de Pédiatrie

Vous nous avez accueilli avec une très grande
bienveillance depuis près de trois ans dans votre service.
Nous y avons apprécié la clarté de votre enseignement.

Vous avez bien voulu nous confier l'observation
qui fait l'objet de cette thèse.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre
profond respect et de notre dévouement.

A Monsieur le Docteur RISBOURG

Assistant Chef de Clinique

du Service de Pédiatrie II du C. H. R. U. d'Amiens

Vous avez bien voulu nous apporter votre aide
dans l'élaboration de ce travail.

Vous avez contribué avec beaucoup de patience
à notre enseignement de la pédiatrie.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de
notre amitié et de notre vive gratitude.

A la mémoire du Docteur BLANCHARD,

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Pédiatrie I du C. H. R. U. d'Amiens

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a accueilli avec bienveillance dans
son service

A qui nous exprimons notre respect.

P L A N

INTRODUCTION

OBSERVATION et ICONOGRAPHIE

COMMENTAIRES

Historique et revue de la littérature

Rappel embryologique

Rappel anatomique

Description clinique et examens complémentaires

Etiopathogénie et discussion des syndromes frontières

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Durant notre Internat dans le Service de Pédiatrie Néo-Natale du Centre Hospitalier Universitaire d'Amiens (Docteur LE BOZEC), nous avons pu observer un cas d'aglossie-adactylie chez un nouveau-né. Nous avons colligé 28 observations dans la littérature.

L'observation qui fait l'objet de notre thèse concerne un nouveau-né de sexe féminin, hospitalisé à la naissance pour poly-malformation et qui présentait une hypoplasie du maxillaire inférieur avec atrophie considérable de la langue, associée à des malformations des extrémités des membres. Aucune étiologie n'a pu être affirmée ni à l'interrogatoire ni grâce aux examens complémentaires.

Après une revue de la littérature et un rappel embryologique et anatomique de la cavité buccale et des membres, nous présentons les commentaires qu'appelle l'observation, notamment :

- Sur le plan étio-pathogénique, la recherche d'un facteur expliquant l'association des malformations du plancher buccal et des membres ;
- sur le plan nosologique, la discussion des limites entre l'aglossie-adactylie et des syndromes voisins frappant également la bouche et les membres (syndrome d'HANHARDT, dysostose oro-digitale, ankyloglossia superior) qui recouvrent sans doute un même ordre de faits.
- Et sur le plan pronostic, les problèmes d'adaptation du sujet à l'alimentation et au langage, ainsi que les possibilités d'utilisation des membres avec ou sans appareillage.

OBSERVATION

La petite VIRGINIE, née à terme d'une grossesse normale et pesant 3,300 kg, est adressée dès sa naissance au Service de Pédiatrie Néo-Natale du Centre Hospitalier Universitaire d'Amiens.

En effet, cette enfant rose en bon état général, présente des malformations de la face et des extrémités.

1) Le maxillaire inférieur est hypoplasique surtout dans le sens transversal, et l'arcade dentaire inférieure présente une fente antérieure médiane.

2) Il existe une hypoplasie de la langue, touchant surtout la partie antérieure et donnant un aspect de langue d'oiseau. Le palais est ogival mais non fissuré.

3) Les extrémités des 4 membres sont touchées :

- Il y a une agénésie complète de la main droite, et une main gauche en "pince de homard" : le premier et le cinquième doigts sont normaux ; le deuxième et le troisième doigts sont représentés par deux petits bourgeons charnus ; le quatrième doigt, hypoplasique, est accolé au cinquième doigt.
- On note également une agénésie complète du pied droit ; le pied gauche est normal hormis une hypoplasie du gros orteil.

Le reste de l'examen ne décèle aucune autre anomalie. L'auscultation cardio-pulmonaire est normale, ainsi que l'examen neurologique.

Sur le cliché crânio-facial de profil, la silhouette de la langue atrophique se dessine nettement. Aucune anomalie osseuse n'est notée.

Les radiographies de squelette n'apportent pas d'élément nouveau. Il n'y a pas d'anomalies de la trame osseuse, et l'âge osseux est en rapport avec l'âge de l'enfant. Les bourgeons dentaires sont présents.

Le bilan confirme tout d'abord l'agénésie complète de la main droite, alors que radius et cubitus sont normaux.

A gauche, le métacarpe est normal, le pouce possède ses deux phalanges, le cinquième doigt présente deux phalanges et le quatrième doigt qui lui est accolé, une seule.

Tarse et métatarse gauche sont normaux, contrastant avec l'agénésie complète du pied droit.

La silhouette cardiaque est normale. Une urographie intra-veineuse n'a pas mis en évidence d'anomalies urinaires.

Les parents sont jeunes et non consanguins. VIRGINIE est la deuxième enfant ; l'ainé, est un garçon âgé de 2 ans; qui ne présente aucune anomalie. La mère n'a pas présenté d'avortum, et l'enquête familiale n'a pas mis en évidence d'autres cas de malformation grave dans la famille. Le seul élément à noter est l'existence chez une grand tante de l'enfant de l'absence isolée des 3° et 4° doigts de la main droite (cf p.11 arbre généalogique)

Toutes les recherches en vue de mettre en évidence une embryopathie ou une foetopathie, sont restées négatives. La grossesse a été normale,

et la mère n'a pas pris de médicaments, "même pas un comprimé d'aspirine" nous dit-elle. Les anticorps anti-rubéoleux n'ont pas varié depuis la grossesse précédente; la recherche d'une maladie des inclusions cytomégaliqes ou d'une toxoplasmose est négative.

Le caryotype de l'enfant, de ses parents et de son frère, sont normaux.

L'alimentation au biberon a été difficile les premiers temps, étant donné le rôle important de la partie antérieure de la langue, dans la succion et déglutition. Mais, l'adaptation de l'enfant a été rapide, la compression de la tétine se faisant par élévation du maxillaire inférieur contre le maxillaire supérieur.

L'évolution a été satisfaisante et la prise de poids a été régulière. L'enfant a été revu à plusieurs reprises à la Consultation et est âgé actuellement de 10 mois. La croissance somatique est normale. Le développement psycho-moteur est bon. En particulier, le sourire, le gazouillis, la préhension manuelle et bi-manuelle, grâce à son moignon droit, sont apparus normalement. L'alimentation à la cuillère est facile. Une étude cinématographique de la déglutition est envisagée dans les mois à venir.

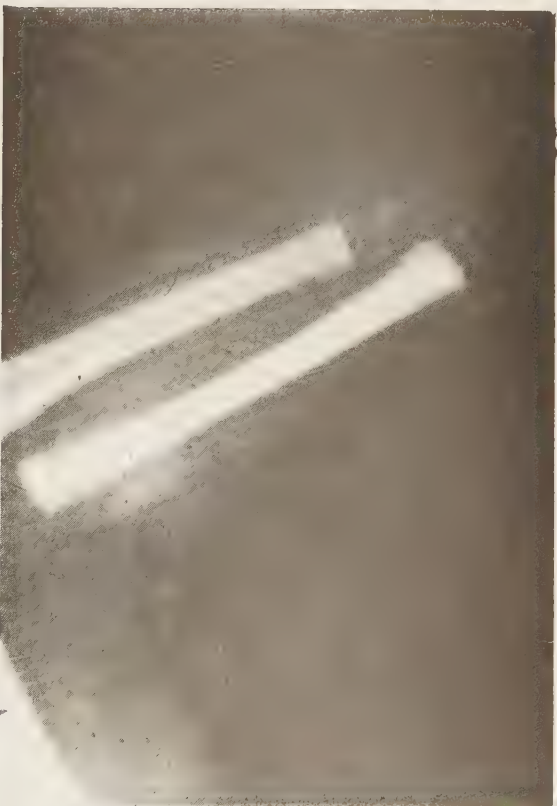
La main et le pied droits seront appareillés un peu avant un an, afin de permettre à l'enfant de se mettre en charge et de s'habituer à sa prothèse, pour le membre supérieur droit.

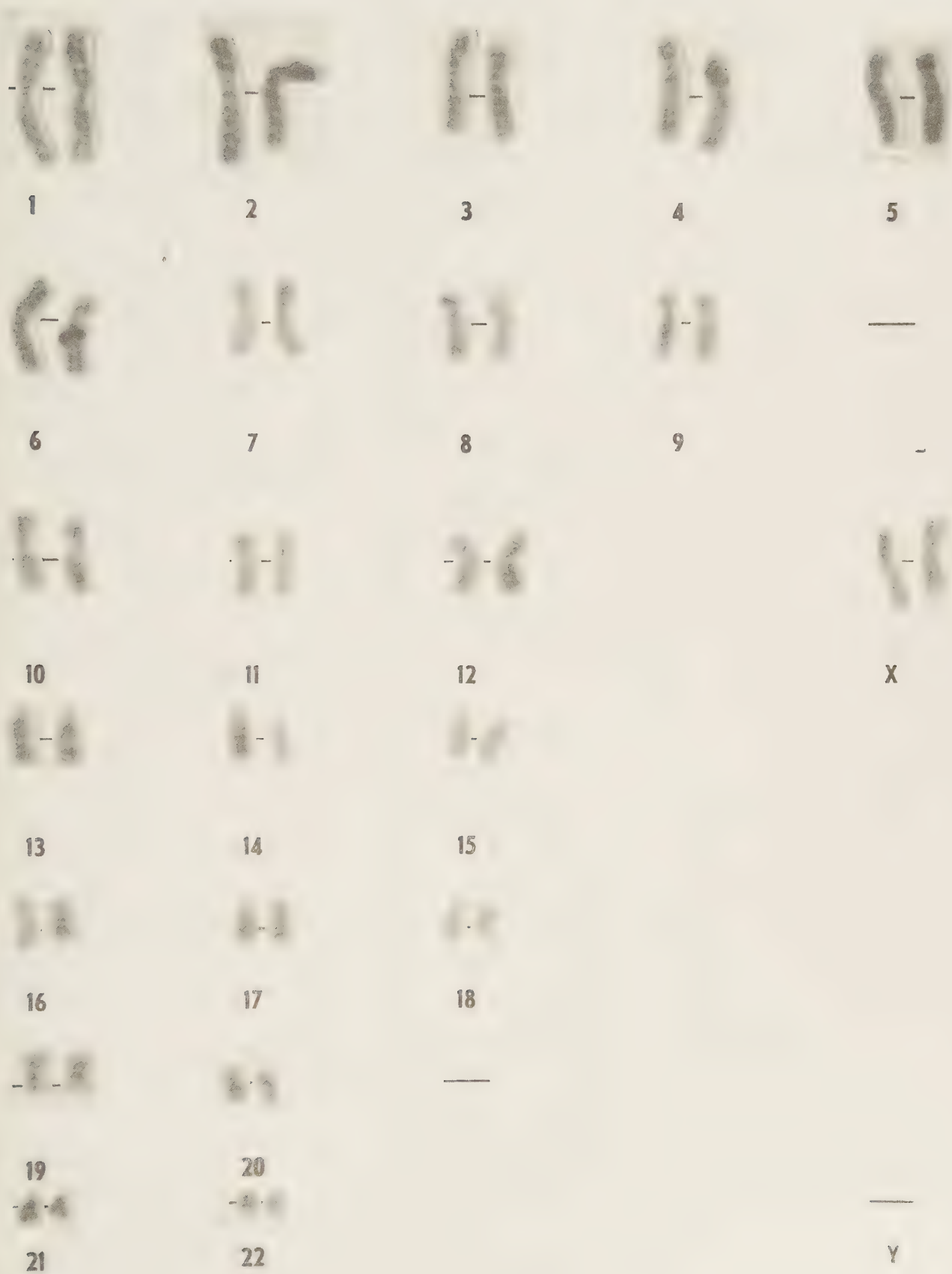
La main gauche permet une préhension satisfaisante actuellement, mais pourrait être améliorée dans l'avenir, par une intervention pour obtenir une bonne pince préhensible.

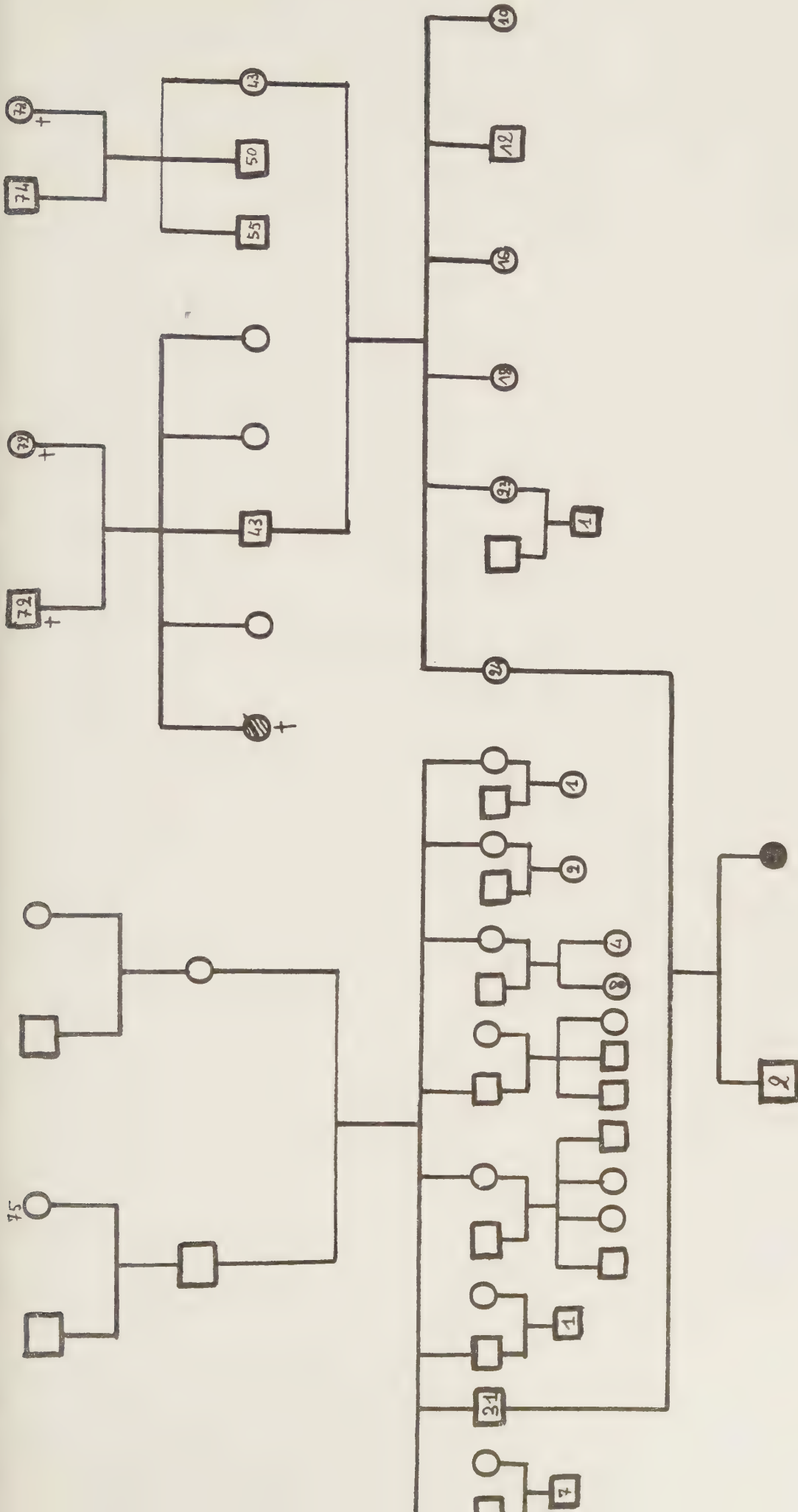
L'hypoplasie du gros orteil gauche est à respecter pour le moment.

ICONOGRAPHIE









ARBRE GENEALOGIQUE de la FAMILLE L...

- Légende**
- : Virginie : syndrome aglossie-adactylie
 - : Grand'tante de Virginie qui avait une agnésie des 3° et 4° doigts de la main droite

HISTORIQUE

REVUE de la LITTERATURE

C'est à PLIN L'ANCIEN que nous devons la première évocation du syndrome (5).

"MEGASTENE dit qu'aux extrémités de l'Inde, du côté de l'Orient, vers la source du Gange, est la nation des Astomes, sans bouche, le corps entier couvert de poils, laquelle s'habille avec le duvet des feuilles et ne vit que de la respiration et des odeurs, aspirées par les narines ; qu'ils ne prennent aucun aliment solide, aucune boisson; qu'ils se contentent des odeurs variées de racines, fleurs, pommes sauvages, qu'ils portent avec eux dans les excursions un peu éloignées, pour avoir de quoi flairer ; qu'une odeur un peu forte les tue sans difficulté".

La première description est due au français de JUSSIEU (26) qui publia en 1718, dans le Bulletin de l'Académie des Sciences Royales, une "Observation sur la manière dont une fille privée de langue, s'acquitte des fonctions qui dépendent de cet organe". Cette malade, de 15 ans; Portugaise, handicapée de surcroît par des anomalies des membres, parlait tout à fait clairement : le sens du goût était parait-il conservé et elle pouvait mastiquer, mais avec difficulté. En l'absence de langue, elle poussait ses aliments avec les doigts, entre les dents, et pour avaler les liquides, elle devait se pencher en arrière.

Ce syndrome, rare en pathologie humaine, est mieux connu, sous une forme très voisine, en pathologie vétérinaire ; WRIEDT et MOHR (26) ont ainsi décrit, en 1928, l'acrotériasis congénita des bovidés, affection malformative léthale, à transmission récessive.

Un ensemble analogue existe même chez des races de poules, les "LEGHORN", en particulier. (TRIDON et THIRIET).

Ce syndrome a été décrit sous plusieurs appellations, sur lesquelles, l'accord n'est pas fait.

L'absence congénitale totale ou partielle de langue, est connue sous le nom -d'Aglossia Congenita-.

Cette micro-glossie peut s'accompagner d'anomalies des extrémités des membres, de degré variable, allant de la péromélie complète à l'absence d'un doigt ou d'une phalange. Des adactylies peuvent aussi se voir. Cette association est habituellement rapportée sous le nom d'Aglossie-adactylie.

A l'aglossie-adactylie, elle-même, peuvent s'ajouter certaines malformations bucco-maxillaires, certaines sont assez communes :

- fente palatine, voire bec de lièvre,
- hypoplasie de la mandibule. D'autres sont beaucoup plus intéressantes. Il peut en effet exister des zones de fusion entre les structures inférieures de la bouche, langue et gencive inférieure et les structures supérieures, palais, et rebord du maxillaire. Lorsque ces zones de fusion sont marquées, et qu'elles unissent les racines de langue au palais, on parle d'ankylose glosso-palatine ou ankylo-glossum supérieur.

Ces zones de fusion sont quelquefois osseuses, réalisant une véritable soudure de la partie antérieure des deux maxillaires.

Enfin l'étude de ce syndrome pose également, le problème de ses rapports avec la dysplasie mandibulaire avec péromélie d'Hannari et avec la dysostose oro-digitale.

La revue de la littérature nous a permis de colliger 23 observations résumées dans le tableau suivant.

AUTEURS	DEJUSSEU 1718 (20)	SPILLER 1816 (20)	KETTNER 1907 (20)	KRAMER 1911 (10)	PHELIP 1920 (10)	ESAU 1921 (10)	WATKIN 1925 (20)
Sexe	F	F	?	M	M	F	F
Age	15 ans	enfant	4 ans	?	?	?	enfant
Visage	-	-	-	normal	paralysie faciale droite	normal	étroit
Mandibule	-	-	-	-	-	-	rétrognathie
Bec de lièvre	-	-	-	néant	néant	néant	néant
Fente Palatine	-	Fente du voile	complète	bilatérale	droite	néant	néant
Dentition	-	-	-	-	-	-	irrégulière
Glandes sous-maxillaires	-	-	-	-	-	-	normales
Glandes sublinguales	-	-	-	-	-	-	hypertrophies
Mastication	un peu difficile	-	-	-	-	-	-
Déglutition	tête en arrière	-	-	-	-	-	-
Phonation	bonne	-	bonne sauf d et t	-	-	-	bonne sauf les consonnes sifflées
Goût	normal	-	-	-	-	-	-
Fusion fibreuse intra-buccale	-	-	présente	2cm derrière la pointe de la langue	fusion musculaire de la taille de un F.	fusion 2 à 3 cm2 de la pointe de la langue au palais	-
Fusion osseuse	-	-	-	-	-	-	-
Langue	-	-	remplacée par 2 crêtes antéro-postérieures	présente	-	trop longue	absente
-portion antérieure	absente	absente	petite masse triangulaire	présente	-	-	rudimentaire
-portion postérieure	?	petite élévation superficielle	5° doigt normal	défect. de phalanges des trois premiers doigts	atrophie des doigts 2 à 4	normal	normal
Membre supérieur droit	anomalies des membres	-	adactylie	adactylie	hémimélie	normal	normal
Membre supérieur gauche	non	-	adactylie	adactylie	syndactylie 2 à 4	normal	-
Membre inférieur droit	précisées	-	talon et bourgeon métatarsien	adactylie	syndactylie 2 à 4	normal	-
Membre inférieur gauche	-	-	talon seul	talon et calcanéum seuls	syndactylie 2 à 4	normal	-
Caryotype	-	-	-	-	-	-	-
Niveau psychomot.	-	-	-	normal	-	normal	-
Autres particularités	-	-	-	-	-	-	-

AUTEURS	BLUMEMBACH (19)	MONCORVO (19)	FILHO (19)	GRIFFITHS (19)	MAYGRIER et HALLER (19)	ROSENTHAL 1932 (20)	SINCLAIR et MAC KAY (20) 1945
Sexe	?	?	M	M	?	F	F
Age	?	?	10 jours	prématuré	-	3 ans étroit	4 semaines normal
Visage	-	-	-	-	-	-	-
Mandibule	-	-	mal développée	trop peu développée	-	rétrognathie	normale
Bec de lièvre	-	-	-	-	-	fente médiane de la lèvre inférieure néant	médian complète
Fente Palatine	-	-	complète	présente	-	-	normale
Dentition	-	-	-	-	-	irrégulière	normales
Glandes sous-maxil- laires	-	-	-	-	-	normales	normales
Glandes sub- linguales	-	-	-	-	-	hypertrophiées	normales
Mastication	-	-	pas de succion	-	-	-	décédée de malnutrition
Déglutition	-	-	-	-	-	un peu difficile	-
Phonation	-	-	-	-	-	un peu difficile	-
Gout	normal	-	-	-	-	-	-
Fusion fibreuse	-	-	-	-	-	-	-
intra-buccale	-	-	-	-	-	-	-
Fusion osseuse	-	-	-	-	-	-	-
Langue	-	-	-	-	-	-	-
-portion antérieure	absente	absente	petite élévation du plancher de la bouche	absente	petite masse au niveau du plancher de la bouche	petit rudiment mé- dian fissuré	absente
-portion postérieure	absente	absente	-	absente	-	absente	moignon bifide
Membre supérieur droit	-	-	-	-	-	absence de tous les doigts sauf 1°	syndactylie com- plète
Membre supérieur gauche	-	-	-	-	-	absence 1°doigt et 3° phalange du 2°	syndactylie com- plète
Membre inférieur droit	-	-	-	-	-	absence du métatarse sauf 1°et 1°phalange normal	syndactylie de 3 orteils
Membre inférieur gauche	-	-	-	-	-	-	syndactylie de 3 orteils
Caryotype	-	-	-	-	-	-	-
Niveau psychomot.	-	-	-	-	-	-	-
Autres particuliari- tés	-	-	-	-	-	crête muqueuse le long de la mandibule gauche	hypoplasie de la 1° vertèbre cervi- cale - petit coeur

AUTEURS	FARRINGTON 1947 (20)	JURGENSEN 1948 (10)	COSACK 1952 (10)	FULFORD 1956 (20)	PETTERSON 1961 (38) (1)	WILSON 1963 (56)	ERNST et MEIN- GOLD '1964 (5)
Sexe	M	?	M	M	?	M	M
Age	23 ans	-	-	5 semaines	child	2 jours	nouveau né
Visage	étroit et pointu	restriction de l'ouverture de la bouche même après interv.	hypoplasie lèvre sup. et maxillaire sup.	-	ouverture de la bouche limitée	-	-
Mandibule	retrognathie	néant	ankylose de l'articulation temporo-maxillaire	fissure antérieure rétrognathie	-	-	rétrognathie
Bec de lièvre	néant	néant	palais ogival	néant	-	-	-
Fente Palatine	néant	néant	défect des incisives	-	asymétrique	-	-
Dentition	irrégulière	-	-	-	-	-	-
Glandes sous-maxillaires	hypertrophiées	-	-	hypertrophiées	-	-	-
Glandes sub-linguales	hypertrophiées	-	-	hypertrophiées	-	-	-
Mastication	bonne	-	-	succion difficile	normale	normale	-
Déglutition	bonne	-	-	bonne	normale	normale	-
Phonation	bonne	-	-	nasonnée	bonne	-	-
Goût	normal	-	-	normal	-	normal	-
Fusion fibreuse intra-buccale	présente	fusion, purement épithéliale de la pointe de la langue	fusion du sillon de la langue 1 cm derrière la pointe de la sur. d'1 ongle	-	-	langue adhérente au palais	néant
Fusion osseuse	-	-	fusion ant. des 2 max	-	médiane	-	néant
Langue	-	-	-	-	-	-	-
-portion antérieure	absente	courte et épaisse	petite	remplacée par 2 crêtes artério-postérieures	absente	hypoplasie	absente
-portion postérieure	absente	normale	normale	rudimentaire	absente	normale	moignon
Membre supérieur droit	normal	normal	timéfaction dorsale de la main	normal	1° et 2° doigts incomplets	amputation partielle des 2° et 3° doigts	normal
Membre supérieur gauche	normal	normal	atrophie des phalanges des 2° et 3° doigt	syndactylie	1° et 2° doigts incomplets	amputation du pouce	normal
Membre inférieur droit	-	normal	talon et calcaneum seuls	normal	-	amputation presque totale du pied	normal
Membre inférieur gauche	-	normal	adactylie 2 à 4	normal	-	amputation des 1° 2° et 3° métatarsiens	normal
Caryotype	-	-	-	-	-	normal	-
Niveau psychomot.	-	normal	-	normal	-	-	-
Autres particularités	-	fistule du cou de la taille d'une prune	paralysie faciale D partant sur la branche inférieure	-	-	-	-

AUTEURS	NEIMANN 1966 (51)	THORNTON 1966 (29) (50)	KELLN 1968 (29)	GELLS et FIEN- GOLD 1970 (21)	GRISLAIN 1971 (26)	GRISLAIN 1971 (26)	BERNARD 1971 (5) (9)
Sexe	F	F	F	M	F	F	F
Age	9 mois	nouveau né	6 ans	-	1 an	nouveau-né	nouveau-né
Visage	-	-	fente médiane de la lèvre inférieure	-	profil d'oiseau fissuré labiale inférieure dr.	profil d'oiseau	profil d'oiseau
Mandibule	-	-	micro-rétrognathie	rétrognathie	hypoplasie	rétrognathie pas d'ar-	implant, basse oreil-
Bec de lièvre	néant	néant	néant	-	néant	cade gingivale infér.	les
Fente Palatine	néant	néant	néant	-	néant	néant	rétrognathie
Dentition	-	-	irrégulière	irrégulière	apparition retardée	-	néant
Glandes sous-maxil- laires	-	-	-	-	-	-	-
Glandes sub- linguales	-	-	-	-	-	-	-
Mastication	-	-	-	-	normale	-	hypertrophées
Déglutition	-	-	-	-	normale	-	normale
Phonation	-	-	-	-	acquis, langage re- tardée	-	difficile
Goût	-	-	-	-	-	-	-
Fusion fibreuse intra-buccale	-	néant	-	-	néant	néant	-
Fusion osseuse	-	néant	-	-	néant	néant	-
Langue	absente	hypoplasique et accolée au plancher	absente	absente	néant	absente	fusion crêtes gingivales sup. et inf.
-portion antérieure	accolée au plancher	normale	moignon	absente	petit bourgeon 1cm ²	minuscule bourgeon charnu	absente
-portion postérieure				absente			normale
Membre supérieur droit	normal	normal	1°doigt réduit à une phalange 3°4°et5°ont 2phalanges abs. 2°doigt indem de plus	adactylie sauf 5° doigt normal	absence main et avant bras	doigt unique pas de métacarpe	amputations digitales et syndactylies
Membre supérieur gauche	3°4°5°doigt:pas de phalange moyenne	normal	absence du 3° doigt	amputation de la main et de l'av. bras	doigts en spatules	doigt unique	amputations digitales et syndactylies
Membre inférieur droit	talon et moitié du médiatarse présents	normal	1°orteil absent	adactylie	orteils en spatules	absence de jambe rem- placée par un moignon	absence 1 orteil syn- dactylie des 2° 3° et 4°
Membre inférieur gauche	normal	normal	autres déformés	adactylie	orteils en spatules	de 6 cm avec bourgeon charnu	agénésie du tarso-mé- tatarsien
Caryotype	-	-	absence du pied	-	absence du 1er	abs. de jambe rempla. par moignon de 3 cm	et des orteils
Niveau psychomot.	normal	-	normal	-	normal	avec 2 bourg. l'1° osseux l'autre charnu	normal
Autres particulari- tés	-	-	-	-	voisin de la normale	dynostose radio-cubi- 1/6 implantation bas. tale haute à gauche	-
					des oreilles. amp. par tielle pavillon D.	décès à la 6° heure par apnée et arrêt cardia- que.	
					saillie ant des derniers arcs costaux		

EMBRYOLOGIE

(14) (22) (16 bis)

Nous ferons un rappel du développement embryologique de la bouche, de la langue et de l'appareil branchial.

Chez tous les vertébrés, entre la saillie de la vésicule cérébrale antérieure et l'éminence cardiaque, appelée bouche primitive ou stomodéum, se trouve une fossette plus ou moins profonde.

Cette fossette, de nature ectodermique, vient s'appliquer contre l'extrémité entodermique de l'intestin antérieur, fermé en cul-de-sac.

L'étude du développement de la cavité buccale, gagne à être faite avec celle des fosses nasales. Les cavités de la face s'édifient chez l'embryon humain, au cours du deuxième mois.

La bouche primitive est séparée de l'extrémité céphalique, de l'intestin antérieur, par une membrane didermique, ou ectoderme du stomodéum, et entoderme du pharynx, sont accolés : REMAK lui a donné le nom de membrane pharyngienne, puis cette membrane se perfore et disparaît, ce qui permet la libre communication de la bouche primitive avec le pharynx. Cette membrane se désagrège à la troisième semaine, au stade de vingt somites, chez l'embryon humain.

Chez les amniotes, l'entoblaste du tube digestif dépasse les limites de la membrane pharyngienne, en formant un petit cul-de-sac, auquel KUPFFER, a donné le nom d'intestin préoral. C'est là que l'extrémité antérieure de la chorde, adhère à l'entoblaste, et chez l'adulte, la résultante de cette adhérence embryonnaire, se traduit par la bourse pharyngienne de LUSCHKA. La membrane pharyngienne est préchordale.

Si la cavité du stomodéum est tapissée d'un épithélium ectoder-

mique et si en arrière de la membrane pharyngienne, l'épithélium de l'intestin céphalique, de nature entodermique, il est bien difficile pour ne pas dire impossible, de reconnaître chez l'adulte, la limite entre ces deux épithéliums.

Chez l'embryon, après la résorption de la membrane pharyngienne^f, cette limite est marquée par la poche de RATHKE, qui est un diverticule ectodermique, en doigt de gant, du toit du stomodéum, ébauche du lobe antérieur de l'hypophyse.

On admet cependant, que la muqueuse buccale, jusqu'au pilier antérieur du voile du palais, et la muqueuse linguale en avant du -V- lingual, sont de nature ectodermique.

Chez les amniotes, la bouche primitive, vue de face, est une large fente transversale; limitée en haut, par le bourgeon frontal dont la saillie est déterminée par le développement rapide de la vésicule cérébrale antérieure et par la forte anté-flexion de l'extrémité céphalique.

La bouche primitive est limitée inférieurement, par le premier arc branchial, qui fournit l'ébauche de la mandibule, et latéralement, par les bourgeons maxillaires supérieurs qui dérivent du premier arc.

De part et d'autre de la ligne médiane ; l'ectoderme du bourgeon frontal est épaissi en deux placodes olfactives. Ces dernières ne tardent pas à se déprimer en gouttière ouverte inférieurement, elles sont limitées latéralement par deux bourrelets appelés respectivement, bourgeon nasal interne et bourgeon nasal externe. Le bourgeon maxillaire supérieur est séparé du bourgeon nasal externe, par une fissure qui se dirige vers l'ébauche oculaire, c'est la fente orbito ou oculo nasale.

Au stade de 12 mm, les bourgeons, frontal et maxillaire supérieurs, ayant augmenté de volume, le toit du stomodéum devient fortement concave à sa

partie antérieure. Les bourgeons maxillaires supérieurs prolifèrent et atteignent le replis nasal interne correspondant, ce qui transforme la gouttière olfactive, en un orifice qui est la narine. Celle-ci s'ouvre en arrière du bourgeon maxillaire supérieur, par un orifice nasal postérieur. Le processus fronto-nasal, qui est la partie inféro-médiane du bourgeon frontal, s'abaisse et passe en arrière des bourgeons maxillaires supérieurs, pour constituer le palais primitif. Il représente le pré-maxillaire des vertébrés inférieurs, et correspond à la partie du maxillaire supérieur qui porte les incisives.

Chez les amniotes et plus particulièrement, chez les mammifères, le bourgeon nasal interne prend part à la constitution de la lèvre supérieure. Le palais primitif détermine l'achèvement du rebord antérieur de la bouche. L'arête du nez est constituée par le bourgeon frontal (processus fronto-nasal) et les ailes du nez dérivent du bourgeon nasal externe.

Le palais secondaire se forme de la manière suivante :

A partir des bourgeons maxillaires supérieurs, une lame mesodermique s'étend transversalement, en direction de la ligne médiane, elle atteint la lame similaire du côté opposé, et se raccorde en avant du palais primitif (processus fronto-nasal). Ces lames horizontales peuvent être désignées du nom de -processus palatin- puisqu'elles constituent la voûte palatine. Dès lors, le stomodéum est divisé en un étage inférieur buccal, et un étage supérieur nasal. Ce dernier se scinde en deux compartiments latéraux, grâce à l'abaissement d'une lame sagittale, le septum nasal qui atteint inférieurement la ligne d'union des processus palatins, droit et gauche.

L'orifice postérieur des fosses nasales, ou choanes est ainsi reporté en arrière. A la partie antéro-inférieure de la cloison se trouve l'organe de JACOBSON: développé chez tous les mammifères, à l'exception

des primates.

L'ossification de ses différentes formations, a pour résultat l'édification du pré-maxillaire, dans le palais primitif, l'apophyse palatine du maxillaire supérieur et la lame horizontale du palatin, dans le processus palatins.

Néanmoins, la partie postérieure ne s'ossifie pas en arrière de la cloison nasale, et donne naissance au palais mou et à la luette.

Entre le palais primitif et le palais secondaire, un canal persiste sur la ligne médiane, qui s'obture par épithélialisation : c'est le canal naso-palatin.

La fermeture du sillon lacrymo-nasal a pour résultat la formation du canal lacrymo-nasal, qui s'ouvre dans le méat inférieur des fosses nasales.

Le stomodéum embryonnaire ne correspond pas exactement à la bouche de l'adulte. La langue qui siège sur le plancher de la bouche se forme en partie, aux dépens d'une région située en arrière de la membrane pharyngienne. La poche de RATHKE, située au plafond du stomodéum, répond au pharynx de l'adulte.

Il n'est d'ailleurs pas possible chez l'adulte de situer, ou l'ectoderme du stomodéum se continue avec l'entoderme du pharynx.

La lèvre inférieure est formée à partir du bourgeon maxillaire inférieur, grâce au sillon gingivo-labial. Un deuxième sillon gingivo-lingual sépare le bourgeon maxillaire inférieur de la langue.

La lèvre supérieure dans sa partie latérale, est formée aux dépens du bourgeon maxillaire supérieur. Sa partie médiane dérive du processus fronto-nasal. Un sillon gingivo-labial sépare l'ébauche de la lèvre supérieure

des ébauches précédentes.

La musculature des lèvres provient de l'arc-hyoïdien (le nerf facial). La muqueuse des lèvres est ectodermique.

Les joues sont formées par la coalescence des lèvres supérieures et inférieures.

Les anomalies de soudure entre le bourgeon maxillaire et le bourgeon fronto-nasal, ainsi qu'entre les lames palatines, sont à l'origine des différentes variétés de bec de lièvre.

Avant d'envisager le développement de la langue, il convient de considérer, chez un embryon humain de 5 mm, quelle est la constitution du plancher buccal. Le plancher de la bouche est formé par la partie ventrale des fentes et des arcs branchiaux qui confluent vers la ligne médiane. Les deux premiers arcs sont jointifs avec ceux du côté opposé. Le premier arc forme un bourrelet bien visible. Le tuberculum-impar, apparaît comme une proéminence en arrière de l'arc mandibulaire. En arrière du deuxième arc, se trouve la saillie de la copula, placée entre les extrémités ventrales, non jointives des troisième et quatrième arc. En arrière^{de la} copula, se voit un sillon longitudinal qui est la fente trachéale, en arrière de laquelle se trouve l'oesophage.

Chez les amniotes, la langue se développe aux dépens de deux ébauches :

- 1) - une partie antérieure qui provient du tuberculum-impar de HIS et des parties adjacentes épaissies de l'arc mandibulaire qui s'accrole au tuberculum-impar.
- 2) - une partie postérieure paire, qui provient des deuxième et troisième arcs branchiaux.

Le tuberculum-impar est situé en arrière du point de soudure des deux arcs mandibulaires. En arrière du tuberculum-impar, se trouve la copula-saillie médio-ventrale, unit les troisièmes arcs de chaque côté, et s'étend jusqu'à l'épiglotte ; entre la copula et le tuberculum-impar, se trouve une invagination ou foramen-coecum qui est à l'origine de la glande thyroïdée.

L'ébauche antérieure donne naissance aux deux tiers antérieurs de la langue. Cette partie qui dérive du premier arc est innervée par le trijumeau (nerf lingual) et par la corde du tympan.

L'ébauche postérieure est à l'origine de la base de la langue (tiers postérieur). L'innervation muqueuse de cette région (deuxième et troisième arc) est assurée par le glosso-pharyngien et pour une toute petite zone, par le laryngé supérieur.

La portion antérieure et la portion postérieure de la langue s'unissent suivant une ligne courbe, concave en avant, qui est le sulcus-terminalis, avec le foramen-coecum, en son milieu.

La muqueuse linguale apparaît au deuxième mois du développement; elle est de nature ectodermique et dérive de la muqueuse du stomodéum pour les 2/3 antérieurs. La muqueuse de la base de la langue est de nature entodermique et dérive de l'épithélium pharyngé.

Les muscles de la langue proviennent de la migration ventrale de trois somites occipitaux et sont innervés par le grand hypoglosse.

Au total ; la langue dérive de l'épithélium ectodermique du stomodéum, de l'épithélium entodermique du pharynx, du mésoderme branchial, et de myotomes occipitaux.

D'abord constitué d'une seule assise de cellules, l'épithélium lingual s'épaissit ensuite ; les papilles apparaissent plus tard.

Si l'on examine un embryon de poisson, on voit sur les côtés de la région céphalique, une série de sillons dorso-ventraux séparés les uns des autres par des épaissements : ce sont les fentes branchiales et les arcs branchiaux.

Les fentes branchiales font communiquer la cavité pharyngée avec l'extérieur. Les arcs branchiaux qui sont recouverts d'un épithélium, possèdent un axe squelettique, des éléments musculaires, une branche artérielle ou arc aortique, et un nerf.

Les fentes branchiales entodermiques sont des évaginations de l'épithélium pharyngé. L'ectoderme, de son côté, s'invagine dans la profondeur en refoulant le mésoderme et chaque invagination ectodermique, allant à la rencontre d'une évagination entodermique, produit la formation d'un sillon faisant communiquer librement, l'intestin céphalique avec l'extérieur. Il y a donc autant de sillons branchiaux ectodermiques, que de sillons branchiaux entodermiques.

Chez les vertébrés aquatiques, les lumières des fentes branchiales sont libres et l'eau absorbée par la bouche y circule, alors que chez les vertébrés terrestres, il existe toujours chez l'embryon, une membrane obturante qui sépare à la manière d'un diaphragme, la fente branchiale ectodermique de la fente entodermique correspondante.

Chez les vertébrés aquatiques, la muqueuse des fentes branchiales se plisse de façon à produire des lamelles branchiales qui augmentent considérablement sa surface, et grâce à un riche réseau de capillaires sanguins, les fentes branchiales fonctionnent comme organes respiratoires.

Chez les amniotes, les fentes et les arcs branchiaux se constituent comme chez les poissons, mais ces organes n'ont aucune fonction respiratoire, car les lamelles branchiales ne se forment pas.

Le nombre des fentes et des arcs branchiaux varie dans la série des vertèbres.

Plus on s'élève dans la série, plus le nombre de fentes branchiales diminue. Les Sélaciens et les Téléostéens possèdent généralement 6 arcs et 6 fentes. Chez les Amphibiens, on observe 6 arcs et 5 fentes. Les reptiles ont en principe, 6 arcs, mais les deux derniers ne sont représentés que par l'arc aortique. Chez les oiseaux et les mammifères, il y a 4 arcs viscéro-visibles extérieurement, et 4 fentes branchiales, mais il y a 6 arcs aortiques.

Il semble que la courbure nuquale, soit un facteur d'arrêt de développement des arcs branchiaux chez les amniotes. Mais les arcs aortiques se développent normalement. Ainsi, les arcs viscéraux des amniotes sont comparables à ceux des embryons de poisson ; ce qui est la confirmation de la loi de VONBAER : "Les embryons de vertébrés supérieurs, ne ressemblent pas aux vertébrés inférieurs, mais à leurs embryons."

Chez l'embryon humain, les sillons branchiaux sont très nets au stade de 3 à 4 mm. Les premiers sillons sont plus profonds que les derniers. Le premier arc branchial est le plus net, le dernier est le plus grêle.

Entre les extrémités ventrales des arcs branchiaux droit et gauche, se trouve le champ méso-branchial, qui forme la paroi ventrale du pharynx. La partie rostrale de cette région est appelée par -VIALLETON- lame pré-péricardique. La partie caudale du champ méso-branchial, occupée par le coeur, est la lame péricardique. En plus de la langue, le champ méso-branchial donne naissance à la thyroïde.

La première fente branchiale est dite hyo-mandibulaire, car elle est limitée en avant, par le premier arc ou arc mandibulaire, et en arrière, par le deuxième arc ou arc-hyoïdien. A partir des anoures, la première fente participe chez tous les vertébrés, à la formation de l'oreille externe et de l'oreille moyenne. La membrane obturante n'est pas seulement épithéliale,

car une lame conjonctive s'insinue entre le feuillet ectoblastique et le feuillet entoblastique, pour donner le tympan.

En arrière de la fente hyo-mandibulaire se trouvent les fentes branchiales, vraies ou fonctionnelles chez les poissons; les cyclostomes et les larves d'amphibiens . Elles régressent et disparaissent, en tant que fentes, chez les amniotes, mais donnent naissance à d'importantes formations glandulaires.

Au delà de la dernière fente branchiale entodermique, un petit diverticule du pharynx fournit le corps ultimo-branchial. Bilatéral par son origine, le corps ultimo-branchial devient parfois unilatéral, en perdant tout contact avec l'épithélium, dont il dérive. Les corps ultimo-branchiaux qui font défaut chez les AGNATHES, existent chez tous les autres vertébrés. Leur rôle est mal connu.

La région branchiale ne représente pas seulement, le territoire respiratoire des vertèbres inférieurs, elle donne en outre naissance aux parois latérales de la tête et du cou. Le squelette branchial prend part à la constitution du squelette céphalique. Les nerfs de la région branchiale s'intègrent aux nerfs crâniens et les artères branchiales -ou arcs aortiques-assurent la formation des artères de la tête, du cou et du thorax.

Certaines glandes (thymus, para-thyroïdes) dérivent de la région branchiale.

Mais, il ne faut pas localiser l'appareil branchial de l'embryon, à la région cervicale des mammifères adultes, pour la bonne raison que le cou n'existe pas chez l'embryon. La région branchiale dépasse largement les limites du cou et déborde sur la tête et sur le thorax.

Avant la formation de la courbure nuquale, les arcs viscéraux s'étendent chez l'embryon de Sélacien. Les arcs diminuent de hauteur d'avant en arrière. Aux sillons branchiaux ectodermiques, correspondent des sillons branchiaux entodermiques. Une membrane obturante sépare les sillons externes des sillons internes.

Il y a théoriquement 6 poches et 6 arcs branchiaux chez les amniotes, néanmoins, certains arcs et certaines poches sont mal visibles. Les arcs existants sont représentés par les arcs aortiques (TOURNEUX).

Les mammifères ont 4 poches branchiales et 4 arcs branchiaux visibles, en arrière desquels, se trouve le 6ème arc aortique, (le 5ème arc aortique régresse et disparaît).

En arrière de la dernière poche branchiale, entodermique, un petit diverticule pharyngé est à l'origine du corps ultimo-branchial. Les saillies des arcs branchiaux diminuent du premier au dernier.

Très écartés, les uns des autres, les arcs postérieurs déterminent entre eux, sur la paroi ventrale du pharynx, un espace triangulaire, qui est le champ méso-branchial.

Plus tard, le champ méso-branchial disparaît et se réduit à l'état d'une fissure en forme d'Y renversé. (VIALLETON).

Les deux premiers arcs se soudent ventralement et sur la rainure qui les sépare, se trouve le tuberculum-impar. L'orifice glottique se situe entre les quatrièmes arcs. Le triangle méso-branchial externe représente une partie de la paroi primitive du thorax. Les deux parois de l'angle cervico-ventral donneront, l'une, la région infra-maxillaire, l'autre la paroi thoracique. Le cou se forme entre ces deux régions. (VIALLETON)

Avec l'apparition de la courbure nuquale, apparaît une forte inflexion ventrale entre la paroi pré-péricardique et la paroi péricardique. Cette angulation constitue le sinus cervical qui est une profonde depression, au fond de laquelle se trouvent, les troisième et quatrième arcs branchiaux. Le deuxième arc se développe en arrière, à la manière de l'opercule des Téléostéens, et vient se souder au pourtour du sinus cervical qui devient une cavité close, assimilable à la cavité péri-branchiale des poissons osseux.

Le sinus cervical qui existe chez tous les amniotes disparaît plus tard de la manière suivante :

- à partir de la quatrième semaine, chez l'embryon humain, les derniers arcs s'emboîtent comme les tubes d'un télescope suivant l'expression de HIS. Le quatrième arc est entouré et recouvert par le troisième, puis celui-ci, par le deuxième. A la suite de ces modifications, il se produit une profonde depression à la limite postérieure de la région branchiale : c'est le sinus cervical.

- Le fond et la paroi antérieure du sinus cervical sont formés par les troisième et quatrième arcs qui ne sont plus visibles extérieurement. L'entrée du sinus est marquée par la saillie du 2ème arc avant la fermeture complète du sinus, à la fin du deuxième mois. Cette fermeture a lieu au moment où l'accroissement des organes branchiaux, coïncide avec leur déplacement en direction caudale. C'est ainsi que le coeur paraît descendre. Ce processus est à l'origine de la formation du cou, région qui n'existait pas jusqu'alors.

- L'opercule recouvre les éléments du pharynx, les pièces du larynx, les arcs aortiques, les formations thyro-pa-ra-thyroïdiennes, qui appartiennent à la région cervicale de l'adulte.

- Chez l'homme, la fermeture du sinus cervical peut engendrer

des kystes, dits : -branchiaux- dans la région du sterno-cléïdo mastoïdien, ou donner naissance à des fistules, pouvant communiquer avec la région amygdalienne.

En arrière du stomodéum, il -existe chez l'embryon humain quatre sillons branchiaux ectodermiques, qui correspondent à quatre sillons entodermiques, qui sont des dépressions de la paroi pharyngée.

Toutes ces fentes sont latérales et respectent le champ mésobranchial de HIS. Nous avons dit que chez les amniotes, il existe une cloison séparant le sillon branchial externe du sillon branchial interne correspondant, de telle sorte que la cavité pharyngée ne communique jamais avec l'extérieur, comme chez les poissons. C'est pourquoi, l'expression de -fente branchiale- est critiquable et mieux vaut, chez les amniotes, employer le terme de -poche branchiale ectodermique- ou entodermique - (DUBREUIL).

Quatre arcs branchiaux sont nettement identifiables chez l'embryon humain, mais il y a 6 arcs aortiques.

Les poches branchiales et les arcs branchiaux subissent de nombreuses modifications et au cours de leur évolution, donnent naissance à de nombreuses formations anatomiques de l'adulte.

Les poches branchiales ectodermiques régressent toutes, à l'exception de la première. La première poche branchiale ectodermique devient le conduit auditif externe ; le pourtour externe de cette poche prolifère et produit des bourgeons qui forment le pavillon de l'oreille.

A/La première poche branchiale entodermique est située entre l'arc mandibulaire et l'arc Hyoïdien. C'est la fente Hyo-mandibulaire. Elle donne naissance à la -Trompe d'Eustache- et à l'oreille moyenne. La cloison séparative, située entre la première poche branchiale ectodermique et son homologue entodermique, constitue la membrane du tympan. Le tympan est à fleur de peau chez les amphibiens et les saurosidés, alors que les mammifères ont un conduit auditif externe.

La première poche entodermique qui est revêtue d'un épithélium, applique celui-ci, sur le cartilage de -MECKEL- et sur le cartilage de -REICHERT- et leur forme des-meso- qui deviendront les ligaments de l'enclume et du marteau.

B/La deuxième poche branchiale entodermique, située entre le 2ème et le 3ème arcs branchiaux, forme la fosse tonsillaire où se développe l'amygdale palatine.

C/L'épithélium de la troisième poche branchiale entodermique, donne naissance à deux formations glandulaires :

- le thymus et la parathyroïde inférieure.

Le thymus se forme de la façon suivante :

L'épithélium de la troisième poche entodermique prolifère en direction caudale en passant en dehors de la quatrième et de la cinquième poche.

C'est d'abord un tube creux ou canal-pharyngo-thymique qui, au stade de 14 mm, se détache de la troisième poche.

Bientôt le canal pharyngo-thymique se transforme en une masse compacte, dont la partie caudale, s'épaissit plus que la partie crâniale, et qui descend entre les veines cardinales antérieures en passant en avant de

l'anastomose oblique, qui les unit, Les deux ébauches, paires du thymus, s'appliquent l'une contre l'autre, émigrent au troisième mois, dans le médiastin antérieur, à la face antérieure du péricarde. Du tissu mésenchymateux constitué de petites cellules rondes, appelées thymocytes, envahit l'ébauche thymique, dont la nature épithéliale est caractérisée par les corpuscules de HASSAL. Le canal pharyngo-thymique, en se fragmentant, peut donner naissance à des thymus accessoires.

Dans toute la série des vertébrés, le thymus dérive d'ébauches paires. Toutes les poches branchiales entodermiques, sauf la 1° peuvent fournir des ébauches thymiques.

Développement de la parathyroïde inférieure ou parathyroïde III.

La troisième poche branchiale entodermique donne également naissance à un organe glandulaire épithélial, qui est la parathyroïde III. Celle-ci entraînée par le thymus, subit une migration caudale. Ce fait explique que la parathyroïde III devienne chez l'adulte, la parathyroïde inférieure, alors que la parathyroïde IV, devient la parathyroïde supérieure. Mais, cette migration n'est que partielle car au stade de 20 mm, la parathyroïde III se sépare de l'ébauche thymique.

D/L'épithélium de la quatrième poche branchiale entodermique, fournit la parathyroïde IV ou parathyroïde supérieure de l'adulte. Cette poche ne subit pas, comme la troisième, une importante migration caudale ; ce qui explique la situation supérieure de la parathyroïde IV, par rapport à la parathyroïde III.

E/La cinquième poche branchiale entodermique donne naissance au corps post-branchial ou ultimo-branchial, qui correspond au corps supra-cardiaque des Sélaciens. Il s'agit de petites glandules, paires chez la

rale, unilatérale chez les squalés, dont le canal excréteur se déverse pendant un certain temps, dans le pharynx, en arrière de la dernière fente. Pour BRACHET, les corps ultimo-branchiaux pénétreraient dans les lobes latéraux de la thyroïde et produiraient peut-être des formations kystiques.

Développement de la glande thyroïde.

Dans le champ méso-branchial en arrière du tuberculum-impar, se trouve une fossette ou -foramen coecum- qui s'invagine en direction caudale, sous forme d'un cordon cellulaire appelé : -tractus thyroéglasse- qui est la première ébauche de la thyroïde. Cette ébauche d'abord creuse, est une évagination de la paroi ventrale du pharynx, sur la ligne médiane, entre les extrémités internes des arcs hyoïdiens ; elle descend en avant du coeur et s'isole bientôt du pharynx.

Chez l'embryon humain, la thyroïde se forme très précocément, alors que la membrane pharyngienne existe encore ; elle est déjà bi-lobée au stade de 5 mm. Au stade de 10 mm, le tractus-thyroéglasse se rompt. La thyroïde peut parfois être attirée dans le thorax. La partie caudale du tractus-thyroéglasse constitue la pyramide de l'alouette. Enfin, certains débris peuvent donner naissance à des thyroïdes accessoires.

- Dérivés des arcs branchiaux.

1) Le premier arc branchial est appelé arc mandibulaire. Il donne naissance aux bourgeons, maxillaire supérieur et maxillaire inférieur. Il fournit aussi l'ébauche des lames palatines. Du point de vue squelettique, il

est constitué par le cartilage palato-carré et par le cartilage de MECKEL. Le cartilage palato-carré fournit l'ébauche du maxillaire supérieur et l'encume. Le cartilage de MECKEL donne naissance à la mandibule, au marteau, aux ligaments antérieurs du marteau et aux ligaments sphéno-maxillaires.

Les muscles dérivés du premier arc sont le masseter, le temporal, les ptérygoïdiens, le mylo-hyoïdien et le ventre antérieur du digastrique, auquel, il faut ajouter le muscle du marteau et le péristaphylin externe. Le Trijumeau est le nerf du premier arc.

2) Le deuxième arc, ou arc hyoïdien, est constitué par le cartilage de REICHERT, qui donne naissance à l'étrier, à l'apophyse styloïde, aux ligaments stylo-hyoïdiens, aux petites cornes de l'os hyoïde, ainsi qu'à une partie du corps de l'os hyoïde. Il fournit aussi le pilier antérieur du voile du palais.

Les muscles du deuxième arc sont les muscles de la face, le ventre postérieur du digastrique et le muscle de l'étrier. Le facial est le nerf du deuxième arc.

3) Le troisième arc ou arc hyo-thyroïdien, donne naissance aux grandes cornes de l'os hyoïde et à la partie inférieure du corps de l'os hyoïde. Il fournirait en outre, une ébauche pour une partie du cartilage thyroïde. Les muscles dérivés du troisième arc, sont le stylo-pharyngien, une partie des muscles du pharynx et le pilier postérieur du voile du palais ; le glosso-pharyngien est le nerf du troisième arc.

4) Le quatrième arc branchial donne naissance à une partie du cartilage thyroïde et à la partie restante des muscles du pharynx.

5) Les cinquième et sixième arcs branchiaux ne sont qu'ébauchés

chez l'homme, il achèvent la construction des cartilages du larynx et fournissent les muscles du larynx.

Le pneumogastrique et la branche bulbaire du spinal sont les nerfs des quatrième, cinquième et sixième arcs branchiaux.

- Formation du cou.

Lorsque la tête est fortement fléchie en avant et que la courbure nuquale est à son maximum, il n'y a pas de cou. Mais, peu à peu la tête se redresse, se dégage du tronc et le cou apparaît. Mais, le cou ne résulte pas seulement de la déflexion de la tête et de la disparition de la courbure nuquale.

HIS a montré que chez l'embryon humain, entre 3 et 13 mm, les somites cervicaux glissent en avant et qu'il y a accroissement intercalaire de la région pré-péricardique, qui s'étire, ce qui a pour résultat de soulever la tête. La majeure partie des régions antéro-latérales du cou, proviennent de l'accroissement des métamères de cette région et de l'allongement de la paroi pré-péricardique.

Si, chez les poissons, les arcs branchiaux forment une partie importante des parois latérales de l'extrémité céphalique, leur rôle disparaît mineur chez les amniotes. Leur individualité en peut plus être retrouvée ; il est donc difficile de mettre en évidence, une branchio-métrie du cou, chez ces derniers. (VIALLETON)

EMBRYOLOGIE DES MEMBRES

Les membres des vertébrés se rattachent à deux types : les nageoires paires des poissons ou -ptérygium- et les membres pin-dactyles des vertébrés terrestres, ou Chiridium.

Les nageoires des poissons et les membres des tétrapodes se forment d'une manière analogue, aux dépens de replis latéraux de l'ectoderme dans lesquels s'engage du mésenchyme provenant de plusieurs segments primordiaux du corps. Ces replis, au nombre de 4, sont situés sur les faces latérales du corps:

- 2 antérieurs pectoraux
- 2 postérieurs pelviens.

Le développement du squelette du membre supérieur ressemble à celui du membre inférieur.

Chez l'embryon humain, l'ébauche du membre supérieur apparaît à la fin du premier mois, à la hauteur des derniers somites, cervicaux, et celle du membre inférieur, s'étend du dernier somite dorsal au premier somite sacré. Ces ébauches sont de nature mésenchymateuse, et pénètrent dans les replis cutanés latéraux, qui représentent les futurs membres.

La différenciation des diverses parties de chaque membre, se fait au deuxième mois. A la septième ou huitième semaine, le modèle des premiers os est visible. Le point d'ossification de la clavicule, le premier en date de tous les os du squelette, apparaît à la sixième semaine, dans le mésenchyme, et à la huitième semaine, la clavicule est partiellement ossifiée.

Les membres croissent en présentant une courbure ventrale.

La future région du coude et du genou saille en dehors, sur les côtés du corps. Le pouce et le gros orteil se développent très rapidement sur le bord pré-axial ou crânial de l'extrémité du membre. Le petit doigt et le cinquième orteil sont tournés vers l'extrémité caudale. La future face d'extension, est dorsale, alors que celle de flexion est ventrale. Par la suite, les membres accomplissent une torsion ou une rotation autour de leur axe de telle sorte que la face d'extension du membre supérieur, se place en arrière, alors que celle du membre inférieur, se place en avant.

Il résulte de ces phénomènes, que le radius correspond au tibia, et le cubitus, au péroné. Au troisième mois, coude et genou, acquièrent leur position normale. A la même époque, les doigts et les orteils s'identifient sous forme de sillons, qui découpent l'extrémité du membre étalé en palette ; ces sillons isolent peu à peu les doigts les uns des autres.

La ceinture pectorale s'identifie avant la ceinture pelvienne et les os se constituent de la racine vers la périphérie en passant par les stades mésenchymateux, cartilagineux et osseux. L'ébauche cartilagineuse représente le modèle grossier de l'os futur, et les éléments osseux du membre supérieur précèdent ceux du membre inférieur.

Voici d'après G. OLIVIER, quelques particularités du développement des os, des membres, chez l'embryon humain :

Les os longs des membres sont primitivement trapus, avec de volumineuses aspérités. Le cubitus et le tibia sont dépourvus de crête, la ligne âpre du fémur fait défaut.

Les os plats sont relativement épais. La clavicule, os de membrane dérive aussi, d'un noyau cartilagineux.

L'apophyse coracoïde est primitivement à distance de l'omoplate.

Les deux os de l'avant bras se développent dans une plaque de mésenchyme, dont la partie moyenne, en se résorbant, ébauche l'espace inter-osseux. L'élargissement de l'extrémité inférieure du radius est tardif, tandis que l'olécrâne est d'emblée, volumineux.

La main est au début, largement étalée, le poignet, en rapport au début avec le cubitus, passe secondairement en grande partie, sous le radius.

L'os intermédiaire se résout dans le ligament triangulaire et l'os central du carpe, est absorbé par le scaphoïde. Le pisiforme serait l'équivalent de la tubérosité postéro-externe du calcaneum.

De l'acétabulum, divergent les trois pièces de l'os coxal. Ce dernier acquiert très tôt, des caractères humains : élargissement et évasement de l'aile iliaque, profondeur de la grande échancrure sciatique et développement précoce de l'épine iliaque antéro-supérieure.

Le fémur est dépourvu de col, au début du développement.

Les os de la jambe comme ceux de l'avant-bras, se forment aux dépens d'une plaque mésenchymateuse. Le péroné, presque aussi volumineux que le tibia, s'articule primitivement avec le condyle externe du fémur et avec la face externe du calcaneum.

Le pied, absolument plat, ressemble à la main. Les courbures plantaires apparaissent tardivement. Le troisième métatarsien forme l'axe du membre, autour duquel les autres métatarsiens irradiant en éventail.

ANATOMIE

(41)

La cavité buccale ou bouche est le premier segment du tube digestif. C'est une cavité irrégulière dont la capacité varie selon que les mâchoires sont rapprochées ou plus ou moins écartées l'une de l'autre. Des glandes salivaires sont annexées à cette cavité buccale et y déversent leur produit de sécrétion.

La cavité buccale est divisée par les arcades gingivo-dentaires en deux parties, l'une périphérique ou vestibule de la bouche, l'autre centrale ou cavité buccale proprement dite.

A/ Le vestibule de la bouche est un espace incurvé en forme de fer à cheval, compris entre les arcades alvéolo-dentaires d'une part, les lèvres et les joues d'autre part. La cavité vestibulaire s'ouvre à l'extérieur par l'orifice buccal. Elle est tapissée par la muqueuse buccale qui prend, sur les arcades alvéolaires, le nom de gencives.

La muqueuse se réfléchit, des joues et des lèvres, sur les arcades alvéolaires en formant les gouttières vestibulaires supérieure et inférieure. Chacune des gouttières présente en avant, sur la ligne médiane, un repli muqueux, le frein de la lèvre toujours plus saillant à la lèvre supérieure qu'à la lèvre inférieure. En arrière, les gouttières vestibulaires se continuent l'une avec l'autre en recouvrant le bord antérieur de la branche montante du maxillaire et du tendon du muscle temporal.

Quand la bouche est largement ouverte et que les joues sont écartées en dehors, on voit ou le doigt sent, en arrière des arcades dentaires et en dedans de la branche montante du maxillaire, un repli peu accusé mais résistant, oblique en haut et en dedans, tendu entre les deux mâchoires. Ce repli est déterminé par le ligament ptérygo-maxillaire. Il limite, avec le bord antérieur de la branche montante, un espace triangulaire légèrement déprimé dont la base dirigée en haut est sur le prolongement de l'arcade dentaire supérieure. Une aiguille enfoncée d'avant en arrière dans la partie centrale de ce triangle gagne, en rasant la face interne de la branche montante du maxillaire, le nerf lingual et le nerf dentaire inférieur à son entrée dans le canal dentaire.

La paroi externe ou juguale de la cavité vestibulaire présente à la hauteur du collet de la première ou de la deuxième grosse molaire supérieure, l'orifice buccal du canal de Sténon.

La cavité vestibulaire communique avec la cavité buccale proprement dite par les espaces inter-dentaires et par un assez large intervalle compris entre le bord antérieur de la branche montante du maxillaire et la dernière molaire. Cet intervalle est assez grand pour livrer passage à une sonde destinée à faire pénétrer des matières alimentaires ou médicamenteuses dans la cavité buccale proprement dite quand un malade ne peut ouvrir la bouche.

B/ Les maxillaires sont revêtus, au voisinage des bords alvéolaires, d'une muqueuse très adhérente, épaisse, résistante, de couleur rosée, appelée gencive. La gencive se continue, d'une part avec la muqueuse des joues et des lèvres, le long de la gouttière vestibulaire ; d'autre part, avec la muqueuse de la voûte palatine, en haut et du plancher buccal en bas.

Les dents implantées sur les maxillaires dessinent deux courbes paraboliques : les arcades dentaires. L'arcade dentaire supérieure, est de rayon plus grand que l'arcade inférieure, et débordé celle-ci, surtout en avant. Les incisives, les canines et les pré-molaires des deux arcades dentaires ont une direction à peu près verticale. Les molaires ont une direction très légèrement oblique. Elles sont inclinées en bas et en dehors pour la mâchoire supérieure, en haut et en dedans pour la mâchoire inférieure.

C/ La cavité buccale proprement dite est limitée, en avant et sur les côtés par les arcades gingivo-dentaires, en haut par la voûte palatine, en bas par le plancher buccal sur lequel la langue fait saillie. En arrière, la cavité buccale communique avec le pharynx par un orifice, l'isthme du gosier circonscrit par le voile du palais en haut, les piliers antérieurs du voile sur les côtés et la base de la langue, en bas.

La voûte palatine est bordée en avant et sur les côtés par l'arcade gingivo-dentaire supérieure. Elle se continue en arrière sans limite bien précise avec le voile du palais.

1. La voûte palatine est concave, à la fois transversalement et d'avant en arrière. Elle présente sur la ligne médiane un raphé blanchâtre qui se prolonge sur le voile. Ce raphé est le plus souvent en relief ; il est parfois déprimé sous la forme d'un ~~étroit~~ sillon. A l'extrémité antérieure du raphé se trouve une saillie allongée d'avant en arrière, le tubercule palatin en rapport avec l'orifice inférieur du canal palatin antérieur. De part et d'autre de ce tubercule, la voûte présente des crêtes transversales ou obliques en nombre variable, appelées crêtes palatines.

Nous décrirons la structure, les vaisseaux et les nerfs de la voûte palatine en même temps que la région palatine.

2. Le voile du palais est une cloison musculo-membraneuse mobile qui prolonge en bas et en arrière la voûte palatine et sépare la partie nasale de la partie buccale du pharynx.

Le voile du palais, de forme quadrilatère, mesure en moyenne 4 cm de longueur et 1 cm d'épaisseur. Sa largeur, sur sa face buccale atteint 5 cm. Il présente deux faces et 4 bords.

La face antéro-inférieure est concave et lisse. Elle offre une saillie médiane antéro-postérieure qui prolonge sur le voile le raphé de la voûte palatine.

La face postéro-supérieure est en continuité avec le plancher des fosses nasales. Cette face convexe présente des inégalités dues à la présence de tissu lymphoïde dans la muqueuse et un relief allongé médian et antéro-postérieur déterminé par les muscles palato-staphylins.

Le bord antérieur se confond avec le bord postérieur de la voûte palatine. Les bords latéraux sont unis à la partie inférieure de l'apophyse ptérygoïde et aux crochets de l'aile interne de cette apophyse. Ils se confondent avec les parois latérales du pharynx.

Le bord postérieur présente : au milieu, un prolongement cylindro-conique, long de 10 à 15 mm : la luvette;

de chaque côté, deux replis curvilignes, l'un antérieur, l'autre postérieur appelés piliers du voile du palais.

Le pilier antérieur se détache de la face antérieure du voile et

de la base de la luette. Il se porte en dehors, en bas et un peu en avant et se termine sur le bord latéral de la langue, à l'union de la partie buccale et de la partie pharyngienne de ce bord. Les piliers antérieurs la luette et la base de la langue limitent l'isthme du gosier. Le pilier postérieur naît de la partie postérieure de la base de la luette au-dessous et en arrière du pilier antérieur. Il se dirige en dehors, en bas et en arrière et se porte sur la paroi latérale du pharynx. Les deux piliers postérieurs débordent en-dedans les piliers antérieurs de telle sorte qu'ils sont visibles par l'orifice buccal. Les piliers du voile du palais contribuent à limiter la fosse amygdalienne.

La fosse amygdalienne est une dépression limitée:

- en avant, par le pilier antérieur et la partie latérale de la partie pharyngienne de la langue ;

- en arrière, par le pilier postérieur du voile du palais en haut et par le pli pharyngo-épiglotique en bas ; ce repli s'étend obliquement en haut et en arrière du bord latéral de l'épiglotte à la partie latérale du pharynx,

- en haut, par le voile du palais, à l'origine des piliers antérieurs et postérieurs ;

- en bas, par le repli glosso-épiglottique latéral ;

- en dehors, par la couche celluleuse sous-muqueuse appelée aponévrose intra-pharyngienne qui double profondément la muqueuse pharyngienne et l'amygdale palatine.

La moitié supérieure de la fosse amygdalienne est occupée par l'amygdale palatine.

Le voile du palais est constitué par une lame fibreuse, des muscles et une muqueuse.

La lame fibreuse ou aponévrose palatine est une membrane fibreuse qui fait suite à la voûte palatine et occupe la moitié antérieure du voile du palais dont elle constitue la charpente squelettique. Elle s'attache : en avant, au bord postérieur de la voûte palatine ; sur les côtés, au bord inférieur et aux crochets de l'aile externe de l'apophyse ptérygoïde ; en arrière, l'aponévrose se perd dans l'épaisseur du voile. L'aponévrose est en rapport, par ses deux faces, avec les muscles du voile du palais ; elle est d'ailleurs constituée en grande partie par les fibres tendineuses des muscles péri-staphylins externes.

La musculature du voile du palais comprend de chaque côté, 5 muscles qui sont :

- le péri-staphylin externe ;
- le péri-staphylin interne ;
- le pharyngo-staphylin ;
- le palato-staphylin ;
- le glosso-staphylin.

a) Le péri-staphylin externe ou sphéno-salpingo-staphylin

Les deux péri-staphylins prennent des attaches osseuses sur la base du crâne : l'un, le péri-staphylin externe, en dehors de la trompe fibro-cartilagineuse, sur le sphénoïde ; l'autre, en dedans de ce conduit, sur le rocher. De plus chacun d'eux s'insère encore sur la partie attenante de la trompe. Ainsi, le péri-staphylin externe s'insère en haut :

- sur la fossette scaphoïde de la fosse ptérygoïde et en arrière de cette fossette sur le bord interne de la grande aile du sphénoïde en dedans et en dehors de la gouttière tubaire ;
- sur le 1/3 postérieur de la portion fibreuse de la trompe fibro-

cartilagineuse et sur la partie correspondante du crochet antéro-externe du cartilage, le long de la moitié ou du $\frac{1}{3}$ postérieur de ce conduit. De ces origines, les fibres charnues descendent en convergeant vers le crochet de l'apophyse ptérygoïde en dehors de la lame interne de cette apophyse, de la trompe et du faisceau ptérygoïdien du constricteur supérieur du pharynx. A l'extrémité inférieure de l'apophyse ptérygoïde, les fibres se continuent par un tendon. Celui-ci se réfléchit à angle droit sur le crochet de l'aile interne de l'apophyse dont le sépare une bourse séreuse ; puis il s'épanouit en éventail et se confond avec l'aponévrose palatine.

b) Le péri-staphylin interne ou pétro-salpingo-staphylin naît :

- de la face inférieure du rocher, en dedans de la gouttière tubaire en avant et en dehors de l'orifice carotidien ;
 - de l'extrémité antérieure de la portion osseuse de la trompe ;
 - de l'extrémité postérieure du bord inférieur du cartilage tubaire et de la partie attenante du plancher fibreux de la trompe.
- Le muscle se porte en bas, en avant et en dedans sous le plancher fibreux de la trompe jusqu'au pavillon, où il détermine le pli du releveur. Les fibres musculaires s'infléchissent ensuite en dedans, prennent une direction à peu près horizontale et s'épanouissent en éventail dans le voile du palais, au-dessus de l'aponévrose palatine. Dans le voile, les fibres s'entrecroisent avec celles du côté opposé en contribuant à former le raphé médian du voile. D'autres se continuent avec les fibres du pharyngo-staphylin du côté opposé.

c) Le pharyngo-staphylin s'attache en haut par trois chefs distincts : un principal et deux accessoires. Le faisceau principal ou palatin naît :

- de la face supérieure de l'aponévrose palatine, au-dessous du péri-staphylin interne ;
- certains faisceaux s'entrecroisent sur la ligne médiane avec ceux du côté opposé et contribuent à la formation du raphé ; quelques-unes de ces fibres s'entrelacent avec celles du péri-staphylin interne. Des deux faisceaux accessoires, l'un ptérygoïdien s'attache au bord inférieur du crochet de l'aile interne de l'apophyse ptérygoïde ; l'autre tubaire naît de l'extrémité interne du bord inférieur du cartilage tubaire.

Les trois faisceaux se portent en bas, en arrière et en dehors, et se réunissent en un plan charnu qui descend dans l'épaisseur du pilier postérieur du voile du palais en-dedans des constricteurs du pharynx. Ensuite, le muscle s'étale sur la paroi latérale du pharynx. Ses fibres antérieures ptérygoïdiennes plus ou moins confondues avec le staphylo-pharyngien se fixent à la partie latérale du bord supérieur et au bord postérieur du cartilage thyroïde. Ses fibres postérieures pharyngiennes se terminent en partie sur la muqueuse pharyngienne tandis que la plupart s'entrecroisent sur la paroi postérieure du pharynx avec celles du côté opposé.

d) Les palato-staphylins ou azygos de la luette sont de petits muscles fusiformes allongés d'avant en arrière, de chaque côté de la ligne médiane, au-dessus de l'aponévrose palatine, des muscles péri-staphylins internes et pharyngo-staphylins. Leurs fibres naissent de l'épine nasale

postérieure et de l'aponévrose palatine, immédiatement en arrière de cette épine; elles se terminent dans le tissu sous-muqueux de la luette.

e) Le glosso-staphylin ou palato-glosse s'attache à la face inférieure de l'aponévrose palatine, descend dans le palier antérieur du voile du palais et se termine dans l'épaisseur de la langue.

Le péri-staphylin externe est tenseur de l'aponévrose palatine.

- le péri-staphylin interne est élévateur du palais.
- le pharyngo-staphylin rétrécit l'isthme pharyngo-nasal, et abaisse le voile du palais ; il élève en même temps le pharynx et le larynx.
- le palato-staphylin est rétracteur de la luette.
- le glosso-staphylin rétrécit l'isthme du gosier, élève la langue et abaisse le voile. De plus, les muscles péri-staphylins externe et péri-staphylin interne dilatent la trompe fibro-cartilagineuse.

Il n'existe, dans le voile du palais qu'une lame fibreuse, l'aponévrose palatine. En dehors du voile, les muscles du voile du palais sont en rapport avec les aponévroses du pharynx. Ces aponévroses émettent des extensions qui recouvrent la portion descendante des muscles péri-staphylin interne et externe. La coupe intéressant la paroi latérale du pharynx dans la région occupée par les muscles péri-staphylins, montre que les aponévroses intra - et péri-pharyngiennes s'unissent au-dessus du constricteur supérieur en une lame unique qui se termine en haut sur la paroi inférieure fibreuse de la trompe. Cette lame est appelée fascia-salpingo-pharyngien (TROLTSCH), ou aponévrose moyenne (JONNESCO).

De l'aponévrose péri-pharyngienne se détache le long du bord postérieur du péri-staphylin externe, une lame fibro-celluleuse qui recouvre la

la face externe de ce dernier muscle et se fixe en haut, à la base du crâne ; c'est l'aponévrose latérale externe (JONNESCO).

Enfin, JONNESCO décrit, sous le nom d'aponévrose latérale interne, un feuillet conjonctif qui se sépare le long du bord supérieur du péri-staphylin interne, du fascia-salpingo-pharyngien en haut et en arrière et de l'aponévrose intra-pharyngienne en bas et en avant parce que le bord inférieur du péri-staphylin interne est situé au-dessus du constricteur, en arrière, tandis qu'il répond en bas et en avant à la face interne de ce muscle et à l'aponévrose intra-pharyngienne. Ce feuillet celluleux recouvre la face interne du péri-staphylin interne et se termine en arrière sur le rocher en dedans des insertions du péri-staphylin ; il s'arrête en avant sur le bord inférieur du cartilage tubaire.

L'aponévrose péri-pharyngienne est renforcée au voisinage et surtout au-dessous du péri-staphylin externe, par des faisceaux fibreux tendus de la base du crâne à l'aile interne de l'apophyse ptérygoïde. Ces faisceaux fibreux dérivent de l'ébauche primitive du péri-staphylin externe et forment le ligament tympano-ptérygo-maxillaire (LEBLANC). La muqueuse revêt les faces supérieures et inférieures du voile du palais et contourne son bord libre. Son aspect a été décrit en même temps que la configuration extérieure du voile.

3/Vaisseaux et nerfs du pharynx et du voile du palais.

-La vascularisation du voile se fait essentiellement par l'intermédiaire de trois artères.

La palatine ascendante, branche de la faciale, donne à la région amygdalienne, une ramification constante appelée artère tonsillaire. Elle s'épuise ensuite dans la partie externe du voile du palais et sur la paroi latérale du pharynx.

La palatine descendante provient de la maxillaire interne et

se rend au voile du palais par le canal palatin postérieur. L'artère dorsale de la langue donne quelques rameaux au pilier antérieur du voile.

Les veines forment un plexus sous-muqueux. Les veines du plexus sous-muqueux de la face dorsale du voile du palais, se déversent dans les veines des fosses nasales et par leur intermédiaire dans les plexus ptérygoïdiens.

-Les veines du plexus sous-muqueux de la face antérieure du voile se jettent dans les veines de la base de la langue.

Les lymphatiques naissent de deux réseaux : l'un muqueux, l'autre musculaire.

Certains collecteurs des réseaux lymphatiques de la face supérieure du voile du palais se rendent aux ganglions rétro-pharyngiens. D'autres se jettent dans les ganglions de la veine jugulaire interne.

-Les collecteurs lymphatiques de la face inférieure du voile du palais et des piliers, vont aux ganglions de la chaîne jugulaire interne. Les lymphatiques de l'amygdale palatine se rendent presque uniquement aux ganglions sous-digastriques de cette chaîne.

Il faut distinguer les nerfs sensitifs et les nerfs moteurs. Les nerfs sensitifs du voile du palais proviennent des nerfs palatins antérieur moyen et postérieur, branche du maxillaire supérieur. Ceux de l'amygdale et des piliers du voile viennent du plexus tonsillaire constitué par des rameaux du glosso-pharyngien.

Le muscle péri-staphylin externe reçoit un rameau du nerf

maxillaire inférieur. Tous les autres muscles du voile du palais sont innervés par le pneumo-gastrique et par le plexus pharyngien. C'est ainsi que les muscles péri-staphylin interne et palato-staphylin que l'on a cru longtemps sous la dépendance du facial reçoivent leur innervation motrice du pneumo-gastrique (RETHY) ou peut-être du spinal par la branche interne de ce nerf qui s'unit au pneumo-gastrique. Le muscle stylo-pharyngien reçoit de plus, directement, un rameau du glosso-pharyngien.

4/ Nous distinguerons au plancher buccal deux parties :

- a) la langue
- b) le sillon alvéolo-lingual compris entre la langue et l'arcade dentaire inférieure.

LA LANGUE occupe la partie moyenne du plancher de la cavité buccale et fait saillie dans cette cavité. Irrégulièrement ovalaire à grosse extrémité postérieure, la langue est aplatie de haut en bas. Sa face dorsale, ses bords et la partie antérieure de sa face inférieure sont revêtus par la muqueuse et libres dans la cavité buccale. Par le reste de son étendue qui constitue la base ou racine de la langue, cet organe reçoit des vaisseaux et des nerfs et s'attache, par de nombreux muscles, à l'os hyoïde, au maxillaire inférieur, à la voûte palatine et à l'apophyse styloïde.

La langue est un organe musculaire muqueux, La muqueuse linguale recouvre toute la partie libre de l'organe ; elle est le siège des organes du goût. Par ses muscles, la langue est douée d'une grande mobilité grâce à laquelle elle intervient dans la mastication, la déglutition et la phonation.

CONFIGURATION EXTERIEURE DE LA LANGUE

La partie libre de la langue présente deux faces, deux bords et un sommet.

La face supérieure ou dorsale est divisée en deux parties, l'une antérieure ou buccale, l'autre postérieure ou pharyngienne par un sillon en forme de V ouvert en avant appelé sillon terminal. Le sommet de l'angle dessiné par le sillon terminal plus profondément déprimé que le reste du sillon, porte le nom de foramen coecum.

La partie buccale de la face supérieure de la langue regarde en haut. Une muqueuse épaisse, partout très adhérente à la musculature sous-jacente la recouvre. Elle est parcourue par un sillon médian supérieur qui s'étend du foramen coecum à la pointe de la langue.

Sa surface est inégale, cela tient à ce que la muqueuse est recouverte, sur toute son étendue, de petites saillies très rapprochées les unes des autres : ce sont les papilles linguales. On distingue les papilles d'après leur forme, en papilles filiformes, fongiformes ou caliciformes. Celles-ci, les plus volumineuses de toutes, sont constituées par une saillie arrondie, le mammelon, entourée par une dépression circulaire de la muqueuse. Elles sont généralement au nombre de 9 et disposées en avant du sillon terminal, suivant une ligne anguleuse en forme de V, le V lingual.

La partie pharyngienne de la face dorsale de la langue est à peu près verticale et regarde le pharynx. Ici, la muqueuse est moins adhérente que sur la partie buccale. Sa surface est inégale, mammelonée. Elle présente, en effet, de petites saillies irrégulièrement arrondies

disposées en série linéaire oblique en bas et en dedans. Ces mamelons sont dus à la présence dans le derme de la muqueuse, de follicules clos dont l'ensemble constitue l'amygdale linguale.

L'extrémité inférieure de la partie pharyngienne de la face dorsale de la langue est unie à l'épiglotte par 3 replis glosso-épiglotiques : un médian et deux latéraux. Ces replis muqueux sont soulevés par de minces lamelles élastiques qui unissent la langue à l'épiglotte. Le repli médian contient aussi des fibres du muscle lingual supérieur. Il limite entre eux, de chaque côté de la ligne médiane, une dépression appelée fossette glosso-épiglotique.

La face inférieure de la langue est recouverte par une muqueuse lisse, mince, transparente et lache. Cette face présente :

1°) Selon la description classique, une gouttière médiane plus large et plus profonde que le sillon de la face dorsale ;

- contrairement à la description classique, MACHADO DE SOUSA a constaté par l'examen d'un très grand nombre de sujets, que cette gouttière n'est pas fréquente et qu'il existe au contraire, le plus souvent, une crête médiane plus ou moins saillante

2°) Un repli muqueux médian; le frein ou filet de la langue, qui s'étend de l'extrémité postérieure de la gouttière ou de la crête médiane, à la partie moyenne du sillon alvéolo-lingual.

3°) Deux larges bourrelets longitudinaux situés de part et d'autre de la gouttière médiane et formés par les muscles génio-glosses ; il existe parfois sur ces bourrelets, de petits prolon-

gements muqueux, vestiges du repli frangé que l'on observe chez le nouveau-né.

4°) Les veines ranines qui transparaissent sous la muqueuse des bourrelets ;

5°) Enfin , deux dépressions longitudinales, les gouttières latérales qui séparent les bourrelets musculaires des bords latéraux de la langue.

Les bords latéraux de la langue, épais en arrière, vont en s'amincissant d'arrière en avant. Il présentent, au voisinage de la face dorsale, les mêmes caractères que celle-ci. On remarque à leur extrémité postérieure les papilles foliées représentés par une série de petits replis verticaux parallèles.

Le sommet ou pointe de la langue est creusé d'un sillon médian par lequel le sillon médian de la face dorsale se continue avec la crête médiane de la face inférieure.

La langue est constituée par un squelette, des muscles et une muqueuse.

La langue possède une charpente squelettique ostéo-fibreuse formée :

1°) par l'os hyoïde

2°) par deux membranes fibreuses, la membrane hyo-glossienne et le septum lingual.

L'os hyoïde est un os médian, convexe en avant, concave en arrière, incurvé en forme de fer-à-cheval ou d'upsilon grec, d'où son

nom. Il est placé transversalement au-dessus du larynx, à la hauteur de la 4ème vertèbre cervicale, au niveau de l'angle formé par la face antérieure du cou avec le plancher buccal. Cet os est isolé du reste du squelette auquel il est seulement relié par des ligaments et des muscles. On reconnaît à l'os hyoïde une partie moyenne, le corps ; de chaque extrémité latérale du corps partent deux prolongements : la grande corne et la petite corne.

Le corps de l'os hyoïde est une lame osseuse quadrilatère : aplatie d'avant en arrière, allongée transversalement, légèrement incurvée de manière que sa concavité regarde en arrière. Elle présente deux faces, l'une antérieure, l'autre postérieure, deux bords, l'un supérieur, l'autre inférieur et deux extrémités.

La face antérieure est fortement convexe, à la fois dans le sens transversal et dans le sens vertical. Une crête transversale divise cette face en deux parties, l'une supérieure regarde en haut et en avant ; l'autre inférieure, regarde directement en avant. Ces deux parties sont elles-mêmes divisées en deux surfaces latérales par une crête médiane qui s'étend du bord supérieur au bord inférieur de l'os hyoïde. Du point de jonction des crêtes transversales et médianes, s'élève une saillie plus ou moins accusée, vertige d'une apophyse qui, chez certains animaux, se prolonge dans l'épaisseur de la langue. La face antérieure de l'os hyoïde donne insertion aux muscles génio-hyoïdien, génio-glosse, hyo-glosse, mylo-hyoïdien, digastrique et stylo-hyoïdien.

La face postérieure est profondément et régulièrement excavée. Elle donne insertion en dehors et en bas au muscle thyro-hyoïdien ; le bord supérieur, concave en arrière, donne attache à la membrane hyoglossienne, à la membrane thyro-hyoïdienne et à quelques fibres du génio-glosse.

Le bord inférieur est plus épais que le précédent. Sur lui s'insèrent les muscles sterno-hyoïdien, omo-hyoïdien et thyro-hyoïdien.

Les grandes cornes de l'os hyoïde font suite aux extrémités du corps. Elles sont dirigées en arrière, en dehors et en haut et présentent une légère courbure à concavité interne. Elles sont aplaties de haut en bas, plus larges en avant qu'en arrière, et se terminent à leur extrémité postérieure par un renflement, le tubercule de la grande corne. On reconnaît aux grandes cornes :

1°) une face supérieure qui regarde un peu en dehors ; cette face donne attache aux muscles hyo-glosse, constricteur moyen du pharynx, et à quelques fibres du stylo-hyoïdien;

2°) une face inférieure qui regarde un peu en dedans et sur laquelle s'insère en partie le thyro-hyoïdien ;

3°) un bord externe convexe qui donne attache aux mêmes muscles ;

4°) un bord interne concave où s'insère la membrane thyro-hyoïdienne ;

5°) une extrémité postérieure, le tubercule destiné à l'insertion du ligament thyro-hyoïdien latéral.

Les petites cornes de l'os hyoïde sont de petits osselets ovoïdes qui s'articulent par leur grosse extrémité ou base avec le corps et la grande corne, à l'extrémité supérieure de la ligne d'union de ces deux pièces squelettiques. Elles sont allongées de haut en bas et de dedans en dehors. Leur extrémité supérieure ou sommet libre donne l'insertion au ligament stylo-hyoïdien.

Aux petites cornes s'attachent encore les muscles lingual inférieur, lingual supérieur et constricteur moyen.

L'os hyoïde est surtout formé de tissu compact : on ne trouve du tissu spongieux que dans les parties latérales du corps et aux deux extrémités des grandes cornes.

L'os hyoïde se développe en 8 points d'ossification : 2 pour le corps et deux pour les grandes cornes qui apparaissent vers la fin de la vie intra-utérine ; deux pour les extrémités postérieures des grandes cornes et deux pour les petites cornes qui se forment vers la quinzième année.

La membrane hyo-glossienne s'attache en bas au bord supérieur de l'os hyoïde entre les deux petites cornes ; de là elle monte en avant et en haut et se perd dans l'épaisseur de l'organe après un trajet de 1 cm environ.

Le septum lingual ou septum médian est une lame fibreuse falciforme, verticale et médiane. Il s'insère par sa base sur le milieu de la face antérieure de la membrane hyo-glossienne et sur le bord supérieur de l'os hyoïde. Le septum se termine en avant par une extrémité effilée entre les faisceaux musculaires de la pointe de la langue. Son bord supérieur convexe est près de la muqueuse dorsale. Son bord inférieur concave est libre ou croisé par des fibres des muscles génio-glosses.

La musculature de la langue se compose de 17 muscles. 8 sont pairs. 1 seul, le lingual supérieur est impair. Les uns naissent des os voisins de la langue ; d'autres prennent leur origine dans la langue elle-même ; d'autres enfin proviennent de la musculature du pharynx.

1) Le génio-glosse à la forme d'un large éventail aplati transver-

salement, situé au-dessus du génio-hyoïdien. Il s'insère en avant par de courtes fibres tendineuses sur l'apophyse géni-supérieure. De là ces fibres rayonnent vers la face dorsale de la langue ; les fibres antérieures incurvées en haut et en avant vont à la pointe ; les fibres moyennent se rendent à la muqueuse de la face dorsale de la langue et à la membrane hyo-glossienne ; les fibres inférieures se terminent sur le bord supérieur du corps de l'os hyoïde. Le muscle génio-glosse est séparé de celui du côté opposé en haut par le septum lingual, en bas par une mince couche de tissu celluleux, fréquemment traversé au voisinage du septum par des fibres entrecroisées de deux muscles. Les fibres inférieures du génio-glosse portent l'os hyoïde et la langue en haut et en avant ; ces fibres moyennes attirent également la langue en avant, ses fibres antérieures attirent la pointe de la langue en bas et en arrière. Quand il se contracte en totalité, le génio-glosse applique la langue sur le plancher buccal.

2) Le lingual inférieur est un faisceau charnu aplati transversalement, situé en dehors du génio-glosse. Il s'attache en arrière sur la petite corne de l'os hyoïde et se termine en avant sur la muqueuse de la pointe de la langue. Le lingual inférieur est appliqué sur la face externe du génio-glosse et décrit une courbe dont la concavité regarde en avant et en bas. Ce muscle abaisse et rétracte la langue.

3) Aplati, quadrilatère et placé sur la partie latérale de la langue, l'hyo-glosse s'insère en bas sur le corps de l'os hyoïde, près de la petite corne et sur la face supérieure de la grande corne, le long de son bord externe, dans toute son étendue. Les fibres se portent en haut et un peu en avant en dehors du génio-glosse et du lingual inférieur. Arrivées au bord latéral de la langue, elles s'inclinent en dedans et en avant et s'épanouissent en éventail dans l'épaisseur de l'organe pour se terminer sur le septum lingual. L'hyo-glosse est parfois divisé en deux faisceaux, le basio-glosse et le cétrato-glosse qui s'insèrent distinctement, le premier sur le bord, le second sur la grande corne de l'os hyoïde. Le muscle hyo-glosse abaisse et rétracte la langue.

4) Le stylo-glosse long et mince, s'étend de l'apophyse styloïde au bord latéral de la langue. Il se détache :

1°) de la partie antéro-externe de l'apophyse styloïde au voisinage de la pointe de cette apophyse :

2°) du ligament stylo-maxillaire.

Il existe parfois un chef accessoire qui naît de l'angle de la machoire et de la partie attenante de la partie postérieure du maxillaire. Le chef accessoire maxillaire est relié au chef stylien par le ligament stylo-maxillaire qui est le reliquat de l'arcade tendineuse qui unissait primitivement ces deux chefs (ROUVIERE ET OLIVIER). Quand le chef maxillaire fait défaut, il existe à sa place une lame fibreuse qui provient de la régression des fibres charnues. Le muscle se dirige en bas, en avant et en dehors, et passe en dehors de la région amygdalienne de la paroi pharyngienne latérale. Il arrive ainsi à l'extrémité postérieure du bord latéral de la langue où il se divise en deux groupes principaux de fibres :

- des fibres supérieures et des fibres inférieures.

Les fibres supérieures s'épanouissent en un large éventail étendu sur la face dorsale de la langue, dans lequel les fibres à peu près transversales en arrière deviennent, en se rapprochant de la pointe de plus en plus obliques en avant et en dedans ; elles se terminent sur le septum lingual. Les plus externes longent le bord externe de la langue jusqu'à la pointe.

Les fibres inférieures se rendent également au septum lingual en traversant l'hyo-glosse et le lingual inférieur. Les stylo-glosses élargissent la langue et la portent en haut et en arrière.

5) Le palato-glosse ou glosso-staphylin est un muscle mince aplati et grêle qui s'insère en haut dans le voile du palais, sur la face inférieure de l'aponévrose palatine, descend dans l'épaisseur du pilier antérieur et se termine dans la langue par des fibres transversales et longitudinales qui se confondent avec les fibres supérieures du stylo-glosse. Il élève la langue, la porte en arrière et rétrécit l'isthme du gosier.

6) L'amygdalo-glosse (BROCA) est un mince faisceau musculaire très rare (VIELA) qui naît de la face externe de la capsule amygdalienne. Ses fibres descendent en dedans du constricteur supérieur et pénétrant dans l'épaisseur de la langue. Les amydaglo-glosse élèvent la base de la langue.

7) Le pharyngo-glosse est un faisceau du constricteur supérieur du pharynx qui se prolonge sur le bord latéral de la langue où ses fibres se confondent avec celles du stylo-glosse, du lingual inférieur et du génio-glosse. Il attire la langue en arrière et en haut.

8) Le muscle transverse est formé par des fibres transversales distinctes de celles qui proviennent des muscles stylo-glosse, hyo-glosse, etc... Ces fibres vont de la face latérale du septum lingual à la face profonde de la muqueuse du bord latéral de la langue. Le transverse allonge et rétrécit la langue.

9) Le lingual supérieur, muscle impair et médian est une lame mince sous-jacente à la muqueuse dorsale de la langue. Son origine se fait en arrière par trois faisceaux : deux latéraux qui s'attachent aux petites cornes de l'os hyoïde et 1 médian qui naît de l'épiglotte et du repli glosso-épiglotique médian.

De ces origines, les fibres se portent en avant et forment une nappe musculaire continue qui recouvre toute la face dorsale de la masse musculaire linguale. Ces fibres se perdent sur la face profonde de la muqueuse. Le lingual supérieur abaisse et raccourcit la langue.

Nous avons déjà indiqué les caractères macroscopiques de la muqueuse en décrivant la configuration de la langue. La muqueuse linguale est constituée par un épithélium pavimenteux-stratifié et par un derme épais et dense appelé fascia-linguae sur lequel s'insèrent les fibres musculaires qui s'attachent à la muqueuse linguale.

VAISSEAUX ET NERFS DE LA LANGUE

Les artères de la langue proviennent surtout de l'artère linguale. Celle-ci donne à la langue une branche collatérale, la dorsale de la langue et une de ses branches terminales, l'artère ranine. La langue reçoit encore quelques ramifications de la palatine inférieure, branche de la faciale et de la pharyngienne ascendante.

Le sang veineux s'écoule dans les veines linguales profondes, satellites de l'artère linguale, et surtout dans les veines linguales principales ou ranines.

Les lymphatiques de la pointe de la langue vont aux ganglions sous-mentaux ; ceux du corps de la langue se distinguent en vaisseaux marginaux, basaux et centraux.

- les vaisseaux marginaux se détachent des bords de la langue ; les uns, externes, passent en dehors des glandes sub-linguales et sous-maxillaires et vont aux ganglions sous-maxillaires ; les autres, internes,

descendent en dedans de ces glandes ou de l'hyo-glosse et se rendent aux ganglions antérieurs de la chaîne interne.

- les vaisseaux basaux naissent au niveau et en arrière des papilles caliciformes ; ils sont, eux aussi, tributaires des ganglions jugulaires internes.

- les vaisseaux centraux descendent entre les deux génio-glosses et vont aux ganglions sous-maxillaires et jugulaire interne de l'un ou de l'autre côté.

En somme, à l'exception des lymphatiques de la pointe, tous ceux des autres parties de la langue se rendent aux ganglions sous-maxillaires, aux ganglions jugulaires internes et surtout aux ganglions antérieurs de la chaîne jugulaire interne qui s'échelonnent depuis le digastrique jusqu'à l'omo-hyoïdien. Les collecteurs lymphatiques tributaires de ces derniers ganglions aboutissent principalement à un gros élément ganglionnaire, le ganglion principal, placé immédiatement au-dessous du ventre postérieur du digastrique (KUTTNER).

Parmi les nerfs de la langue, il faut distinguer des nerfs moteurs et des nerfs sensitifs.

Les nerfs moteurs viennent des nerfs grand hypoglosse et aussi du glosso-pharyngien pour le stylogosse.

Les nerfs sensitifs proviennent des nerfs lingual glosso-pharyngien et pneumo-gastrique.

- le nerf lingual, branche du maxillaire inférieur, innerve la muqueuse en avant du V lingual.

- Le glosso-pharyngien distribue ses rameaux terminaux aux papilles caliciformes et à la muqueuse située en arrière du V lingual :

- Le pneumo-gastrique donne quelques rameaux par le nerf laryngé supérieur à la muqueuse qui recouvre les replis et les fossettes glosso-épiglottiques.

Le sillon alvéolo-lingual est compris entre l'arcade gingivo-dentaire inférieure et la racine de la langue. Pour le découvrir, il faut soulever la partie antérieure libre de la langue.

On remarque sur la partie médiane du sillon alvéolo-lingual, l'extrémité inférieure du frein, une saillie qui se termine de chaque côté par un petit tubercule appelée caroncule sub-linguale.

Au sommet de chaque caroncule se voit un orifice, l'ostium ombilicale par lequel le canal de Wharton s'ouvre dans la cavité buccale. Sur la caroncule et en dehors de l'ostium ombilicale, se voit l'orifice de l'un des canaux excréteurs de la glande sub-linguale, appelé canal de Rivinus.

En dehors des caroncules, le sillon alvéolo-lingual présente de chaque côté, une saillie elliptique allongée d'avant en arrière et de dehors en dedans ; c'est l'éminence sub-linguale ou repli sub-lingual qui recouvre la glande sub-linguale.

A la surface de ce repli, on peut voir à la loupe, les orifices des canaux excréteurs de la glande sub-linguale.

La cavité buccale reçoit le produit de sécrétion de nombreuses

glandes qui peuvent être distinguées d'après leur volume, en deux catégories : les petites glandes et les grosses glandes ou glandes salivaires proprement dites.

Les petites glandes sont disséminées sur toute l'étendue de la muqueuse buccale. Elles se répartissent en 4 groupes principaux qui sont les glandes palatines, les glandes labiales, les glandes jugales et les glandes linguales.

- les glandes palatines sont situées sur la voûte palatine
- les glandes labiales occupent la face postérieure des lèvres ;
- les glandes jugales sont annexées à la muqueuse des joues.

On réserve le nom de glande molaire à celle qui avoisine l'abouchement du canal de sténon.

- les glandes linguales se divisent en plusieurs sous-groupes :
 - . les unes sont annexées aux papilles caliciformes et aux papilles folliées ; d'autres appelées glandes de Weber occupent la partie postérieure des bords latéraux de la langue ; d'autres enfin, connues sous le nom de glandes de Blandin ou de Nühn sont placées à la face inférieure de la langue, près de la pointe.

Les grosses glandes ou glandes salivaires proprement dites, sont disposées au voisinage de la cavité buccale suivant une courbe concentrique à celle du maxillaire inférieur. Elles sont reliées à cette cavité par leurs canaux excréteurs. On compte de chaque côté 3 glandes salivaires qui sont d'arrière en avant : la parotide, la sous-maxillaire et le sub-linguale.

REGION PALATINE

SITUATION

- La région palatine forme à la fois la paroi supérieure de la cavité buccale et la cloison ostéo-membranneuse qui sépare cette cavité des fosses nasales. Elle est constituée en avant par la voûte palatine, en arrière par le voile du palais.

La région palatine est limitée par l'arcade dentaire supérieure dans toute l'étendue de la voûte palatine. Elle se termine en arrière par un bord libre.

FORME EXTERIEURE

- La région palatine a la forme d'une voûte concave, à la fois dans le sens antéro-postérieur et dans le sens transversal. On reconnaît sur la ligne médiane, un raphé tantôt saillant, tantôt déprimé en gouttière.

DESCRIPTION CLINIQUE

Le syndrome aglossie-adactylie associe d'une façon caractéristique des anomalies de la face et des membres.

A - Au niveau de la face, les deux éléments caractéristiques du syndrome sont : une hypoplasie du maxillaire inférieur et une aglossie ou hypoglossie (26)(5).

1) L'anomalie primordiale de la face est l'hypoplasie considérable du maxillaire inférieur qui donne au malade un profil d'oiseau ; il s'y associe parfois une paralysie faciale périphérique congénitale qui accentue encore l'aspect inesthétique du faciès et qui est d'origine nucléaire pour de nombreux auteurs.

2) L'aglossie, parfois totale, réalise la "bouche en entonnoir"; en fait, le plus souvent, il s'agit d'une hypoglossie, l'atrophie de la langue portant alors presque toujours sur la partie antérieure, la base étant exceptionnellement touchée. Ce rudiment de langue se trouve habituellement au niveau de l'insertion normale du génio-glosse. Ce moignon peut être animé de quelques mouvements. Il est souvent prolongé en avant et latéralement par des bourrlets ou crêtes d'allure musculaire le long des arcades dentaires ; mobiles, ils contiennent sans doute des rudiments du stylo-glosse et de l'hyo-glosse.

La voûte palatine est habituellement normale mais une fente palatine a été notée dans certaines observations. L'arcade alvéolaire supérieure trop large par rapport à l'inférieure, qui a une forme en V, est responsable des troubles de l'articulé dentaire. Les gencives ont souvent

un aspect irrégulier. Les anomalies dentaires sont constantes ; elles portent en particulier sur les incisives qui sont absentes ou déformées.

D'autres anomalies mineures ont été retrouvées au niveau de la tête. Dans certains cas on note une implantation basse des oreilles avec parfois même une amputation partielle du lobe de l'oreille. Dans d'autres cas, existe une fente labiale supérieure ou inférieure. Fréquemment, on note une division de l'angle mentonnier.

Mais il n'y a pas d'anomalie oculaire, le larynx et l'épiglotte sont normaux.

Enfin, dans certaines observations, on a noté des zones de fusion, soit des structures inférieures de la bouche (fusion du rudiment de langue au plancher de la bouche ou à la gencive inférieure), soit des structures supérieures (fusion de la langue au palais ou au bord antérieur du maxillaire supérieur).

Lorsque cette fusion est isolée, on parle alors d'ankylose glosso-palatine ou ankyloglossum supérieur. 15 observations d'ankylose glosso-palatine ont été rapportées jusqu'alors dont 6 avec malformation des extrémités. Ces 6 cas font discuter des rapports de l'ankylose glosso-palatine avec le syndrome aglossie-adactylie. (5)

Enfin, 3 observations ont été rapportées d'aglossie avec soudure des deux maxillaires. La première en 1935 par DAVIS, il n'y avait pas de malformation des extrémités. La deuxième en 1960 par PETTERSON, (38) il s'agissait d'une aglossie-adactylie avec synostose bi-maxillaire. La troisième en 1971 par BERNARD (5) il s'agissait également d'une aglossie-adactylie avec synostose bi-maxillaire.

B - L'adactylie est le deuxième élément du syndrome (26) ; ce terme est restrictif et il est sans doute préférable de lui substituer celui de péromélie ou d'ectromélie. En effet, s'il s'agit bien, le plus souvent d'une adactylie partielle ou totale ; dans plusieurs observations l'amputation dépasse ces limites et intéresse tout ou partie d'un segment de membre. Il s'agit même parfois simplement d'absence d'une ou plusieurs phalanges, ou parfois encore de syndactylies. Les malformations sont en règle, asymétriques. Dans l'une de ses observations, GRISLAIN (26) décrit des malformations thoraciques : saillie antérieure des derniers arcs costaux ; mais aucun autre auteur ne les signale.

Aucune anomalie viscérale en particulier cardiaque ou rénale n'a été rapportée.

C - Le développement psychomoteur de ces enfants est tout-à-fait normal. Ceci explique la survie de ces sujets et leur adaptation fonctionnelle correcte avec ou sans appareillage. Le plus bel exemple est le malade d'ESKEW (17, 26), un chinois de 22 ans atteint d'anomalies mineures des membres, élève de 2ème année dans une école d'Ingénieurs et classé par ses maîtres dans le premier tiers de la classe.

a) <u>ANOMALIE DE LA FACE :</u> 1- <u>Hypoplasie maxillaire inférieure</u> (avec parfois paralysie faciale périphérique) 2- <u>Aglossie ou hypoglossie</u> . fente palatine (inconstante) . anomalies dentaires . fente labiale . division angle mentonnier . implantation basse oreilles. Larynx normal Pas d'anomalies oculaires.	b) <u>ANOMALIES EXTREMITES</u> Adactylie ou plutôt péromélie ou ectromélie c) <u>AUTRES ANOMALIES</u> . Cas de GRISLAIN : déformation thoracique . Absence d'anomalies viscérales . Développement psychomoteur normal.
--	---

Associations malformatives de l'Aglossie adactylie

D - Sur le plan du pronostic divers éléments sont à envisager :

1) L'atrophie de la langue est responsable dans tous les cas de petits problèmes à la mise en route de l'alimentation (26).

De même cette atrophie est responsable de troubles de la prononciation de certaines consonnes. (26) Par contre il semble que le sens du goût soit peu perturbé (ESKEW 17).

2) Parallèlement à la croissance les malformations faciales s'accroissent et il semble que le développement transversal du massif facial se passe normalement ; il en est de même pour la partie supérieure de la face alors que le profil d'oiseau s'accroît (26).

3) Surtout les malformations des membres posent de gros problèmes au moment de l'acquisition de la préhension et de la marche et nécessitent un appareillage plus ou moins important selon le degré des malformations (5).

Mais il semble en fait que l'intellect normal de ces sujets soit le meilleur élément positif du pronostic dans ce syndrome et permette ainsi la meilleure adaptation fonctionnelle et sociale possible malgré les graves malformations qu'il comporte (26).

E Les EXAMENS COMPLEMENTAIRES n'apportent que des renseignements négatifs.

- Toutes les observations rapportées dans la littérature sont caractérisées par l'absence de malformations viscérales associées.
- Il n'y a pas d'anomalie de la structure osseuse et l'âge osseux est normal.
- Enfin, le caryotype est normal et les dermatoglyphes, d'interprétation difficile, sont considérés comme normaux. Dans les observations où l'arbre généalogique a été étudié, on ne retrouve pas d'anomalie identique chez les ascendants ni les collatéraux (26).

ETIO - PATHOGENIE

La langue apparaît approximativement à la 4ème semaine du développement embryonnaire. Le palais définitif se forme au cours de la 6ème semaine. C'est vers le début de la 5ème semaine qu'apparaissent les bourgeons en forme de palettes qui formeront les membres inférieurs et supérieurs. Par conséquent, à priori, chronologiquement rien ne s'oppose à l'existence d'une agression touchant à la fois les membres et le massif facial ; mais rien n'explique non plus son impact préférentiel et la pathogénie reste obscure au même titre d'ailleurs que la recherche étiologique (26).

La réalisation expérimentale de malformations est couramment obtenue par les embryologistes utilisant des agents chimiques ou physiques. Les anomalies crânio-faciales et les malformations des membranes sont fréquentes mais leur association est plus rarement rencontrée.

WARKANY (26) en particulier a montré qu'un régime carencé en vitamines du groupe B administré à la rate gestante produisait une forte proportion de rats anormaux : 1/3 des animaux présentent un raccourcissement des parties digitales des membres, des syndactylies, des fentes palatines ou des hypoplasies du maxillaire inférieur mais les dystrophies surviennent le plus souvent à titre isolé.

Une hyper-vitaminose A peut également induire, toujours chez le rat, syndactylie ou ectromélie.

SPIVACK (26) rapporte la production chez l'embryon de poulet par les antipuriques, d'anomalies du bec, de la colobome facial et de défauts des extrémités.

WARKANY	rat	carence vitamine B	Syndactylie Hypoplasie mandibule Fente palatine
WARKANY	rat	Hyper-vit. B	Syndactylie Ectromélie
SPIVACK	poulet	Antipuriques	Anomalies bec Colobome facial Anomalies extrémités

En pathologie humaine, on connaît le rôle des sulfamides hypoglycémiants, des corticoïdes, de la radiothérapie, mais jamais ces différents facteurs n'ont été à l'origine d'un syndrome analogue à celui que nous rapportons.

On peut seulement évoquer l'embryopathie de la thalidomide responsable de malformations des membres associées à des anomalies cardiaques et oculaires ; l'action intime de la thalidomide réside sans doute dans une carence en riboflavine, par un phénomène de compétition, ce qui rapproche l'expérimentation animale de la pathologie humaine (26).

Mais aucun cas d'anomalie de la langue n'a été signalé en ce qui concerne l'embryopathie de la thalidomide.

Le caryotype normal dans notre observation a été étudié dans 4 cas de la littérature ; il n'a jamais décelé la moindre anomalie.

Notre enquête familiale ne retrouve qu'une absence isolée de doigts chez une grand'tante de l'enfant mais dans tous les cas de la

littérature où elle a été effectuée elle est restée négative.

Selon P. TRIDON et M. THIRIET (5,51), ces malformations céphaliques et acroméliques ne sont pas subordonnées les unes aux autres : entre les extrémités céphaliques et celles des membres ne s'exerce pas de phénomène d'induction réciproque. Les seuls facteurs étiologiques possibles sont l'intervention d'un gène piéiotrope ou celle d'un facteur péristasique (physique clinique, médicamenteux ou infectieux).

On peut se demander quel rapport réel existe entre les malformations bucco-maxillaires et celle des extrémités, d'autant que d'autres syndrômes, réalisant ce type d'associations, ont été décrits :

- le syndrome d'HANHART (27) associe une péromélie uni ou bilatérale portant soit sur les avant-bras soit sur les jambes et une micrognathie mais sans anomalie de la langue. Dans cette affection à transmission héréditaire récessive, le développement intellectuel est normal.

- la dysostose oro-digitofaciale (24-51) réalise un tableau très comparable mais avec un retard intellectuel. Ce syndrome associe :

- 1) des anomalies du crâne et de la face :

- la lèvre supérieure porte une fissure médiane. Il s'agit d'une pseudo-fente car le rebord maxillaire supérieur n'est pas intéressé. Il n'est pas rare de noter des fistules muco-membraneuses au niveau de la lèvre inférieure.

- le palais est très particulier : d'une part le palais osseux peut être divisé en 3 segments antéro-postérieurs par des incisures latérales ; d'autre part le palais membraneux est toujours fendu.

- la langue porte des incisures qui la segmentent en 2 ou 4 lobes ; il est fréquent que la surface supérieure soit porteuse d'une saillie

médiane balnchâtre du vdûme d'un pois qui selon GORLIN correspond au tuberculum impar. Cette dystrophie cause souvent une gêne à l'occlusion de la bouche.

- parmi les anomalies squelettiques il faut citer l'hypoplasie de la base du crâne, un épaissement de la voûte, la présence d'une bosse frontale médiane, une hypoplasie des 2 maxillaires supérieurs.

2) des anomalies des extrémités des membres :

- la syndactylie réalisant une main en trident est une des malformations le plus souvent rencontrées au niveau des extrémités. Mais on note, avec une égale fréquence parmi les autres malformations acrales : brachydactylie campto dactylie ou clino-dactylie. La poly-dactylie est beaucoup plus rare.

- les radiographies objectivent la brièveté, l'épaississement et l'ostéoporose osseuse des phalanges et des os du carpe. Le reste du squelette est normal.

3) L'olipophrénie est toujours présente mais le degré de l'arriération mentale est variable. Le caractère héréditaire de l'affection ne fait pas de doute. Mais pour les uns (PAPILLON, LEAGE, et PSAUME) il s'agit d'une hérédité incomplète récessive alors que pour les autres GORLIN, il s'agit d'une hérédité dominante.

Syndrome de HANHART : absence de doigts, micrognathie.

Dysostose oro-digitale : anomalies doigts, Malformations bucco-faciales, retard intellectuel.

Aglossia congenita

Ankylose linguale supérieure

Aglossie - Adactylie.

L'aglossie vraie isolée est rarissime : il s'agit le plus souvent d'une hypoglossie, associée à des anomalies des extrémités des membres.

La seule différence existant pour certains auteurs entre le syndrome d'Handart et l'aglossie-adactylie est la taille du moignon lingual ;

Il existe souvent (cinq fois) dans l'aglossie-adactylie une bride intra-orale joignant la pointe du moignon de langue au maxillaire supérieur ;

J. SPIVACK (26) rapporte avoir noté qu'après libération d'une ankylose glosso-palatine chez un nourrisson de 6 semaines, la cavité buccale correspondait tout à fait à ce qui est observé dans l'aglossie - adactylie ;

Pour toutes ces raisons; il nous paraît raisonnable de supprimer les barrières : il existe donc un syndrome malformatif rare, de pathogénie obscure, dû peut être à un gène récessif, et qui comporte :

- des malformations graves, à type d'amputation, des quatre extrémités, généralement asymétriques ;

- une hypoplasie considérable du maxillaire inférieur avec hypoglossie variable, libre ou fixée, et anomalies dentaires.

L'absence habituelle de malformations viscérales, le niveau intellectuel normal favorisent l'adaptation fonctionnelle, qui peut être améliorée par la chirurgie réparatrice et l'orthopédie.

CONCLUSION

L'observation qui fait l'objet de notre thèse concerne un nouveau né polymalformé de sexe féminin. L'association chez cette petite fille d'une hypoplasie du maxillaire inférieur avec atrophie de la langue et malformations des extrémités des membres évoquait le syndrome aglossie-adactylie d'autant plus que le développement psycho-moteur est normal.

Cette observation nous a permis de relever les 28 cas de la littérature et d'envisager les différents problèmes étio-pathogéniques, nosologiques et pronostiques de l'affection.

Aucune étiologie n'a pu être retrouvée jusqu'à présent pour expliquer l'association de ces malformations. Mais selon TRIDON et THIRIET il faut s'orienter vers la recherche d'un gène pleiotrope ou d'un facteur péristatique.

Les syndromes frontières (syndrome d'HANHART, dysostose oro-digito-faciale) doivent semble-t-il être inclus dans le même cadre malformatif que le syndrome aglossie-adactylie.

Enfin l'élément de meilleur pronostic est l'existence d'un développement psycho-moteur et d'un niveau intellectuel normaux qui assure les meilleures chances de réussite à l'appareillage et à la rééducation que nécessitent les malformations graves d'affection.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ARDRAN G. M. , BECKETT J. M. et KEMP F. H.

Aglossie congénitale.

Arch. Dis. Child. 1964, 39, 389-392.

2 - ARDRAN G. M. et KEMP F. H.

Dent. Pract. 1955, 5, 252

3 - ARDRAN G. M. , KEMP F. H. et LIND J.

A cineradiographic study of bottle feeding.

Brit. J. Radiol. 1958, 31, 11

4 - ARDRAN G. M. , KEMP F. H. et LIND J.

A cineradiographic study of breast feeding.

Brit. J. Radiol. , 1958, 31, 156.

5 - BERNARD R. et coll.

syndrome aglossie-adactylie avec synostose bimaxillaire antérieure.

Pédiatrie. 1971, 26, 877-883.

6 - BIOURCE A.

La brièveté du frein lingual, facteur étiologique de malformations maxillo-faciales.

XXXIème congrès d'orthopédie dento-faciale, Milan 1958, 29, 325.

7 - BLACK J.

Low birth weight dwarfism

Arch. Dis Child. 1961, 36, 633

8 - BUNNIGÉ M.

Angeborene Zungen Munddach Verwachsung.

Ann. Paediatr. 1960, 194, 173.

9 - CLAUSTRE P., GARCIN M., GAGNOL C. et GOLA R.

Syndrome aglossie-adactylie avec synostose bimaxillaire antérieure.

J. Franç. oto-rhino-laryng. 1971, 20, 621-624.

10 - COZACK G.,

Die angeborene Zungen Munddach. Verwachsung^{als} Leitmotiv eines
Komplexes von multiplen Abartungen.

Z. Kinderheilk 1952, 72, 240.

11 - CREPY C.

Affections de la langue et des joues.

EMC Stomatologie I, fasc. 22055, 0 104, 1960.

12 - DAHAN J.,

L'ankylose et son influence sur le développement d'anomalies de
positions dentaires et maxillaires.

Rev. Franç. Odonto-Stomat. 1969, 16, 213.

13 - DAVIS W. B.

Congenital deformities of the face.

Surg. Gynec and Obst. 1935, 61, 201.

14 - DUHAMEL B.

Morphogénèse pathologique

Masson et Cie, Paris 1966, 138.

15 - ERNST T. et MEINGOLD G.

Ein Beitrag zur angeborenen aglossie.

Deutsh Zahn Mund Kieferheilk. 1964, 43, 375-384.

16 - ESAU P.

Hydrencephalacele occipitale.

Ach. Klin. Chir. 1921, 118, 817.

IV

- 17 - ESKEWH. A. et SHEPARD E.
Congenital aglossia.
Amer. J. Orthod. 1949, 35, 116.
- 18 - FARRINGTON R. K.
N. C. med. J. 1947, 8, 24.
- 19 - FITZWILLIAMS D. C. L.
The tongue and its diseases.
London 1927.
- 20 - FULLORD G. E., ARDRAN G. M. et KEMP F. H.
Aglossia congenita
Arch. Dis. Child. 1956, 31, 400-407.
- 21 - GELLIS S. S. et FIENGOLD M.
Aglossie adactylie
Am. J. Dis. Child. 1970, 119, 255-256.
- 22 - GIROUD A. et LELIEVRE A.
Eléments d'embryologie.
Librairie Le François, Paris 1962, 181-188 et 212-224.
- 23 - GORLIN R. J. et PINDBORG J. J.
Syndromes of the head and neck.
Mac Graw Hill Book Co Inc, New York 1964, 37-40 et 238-241.
- 24 - GORLIN R. J. et PSAUME J.
Anomalies dans la dysostose oro-digito-faciale.
Inform. dent. 1963, 45, 2027.

25 - GORLIN R. J. et REDMAN R. S.

Chromosomal abnormalities and oral anomalies.

Am. J. Surg., 1964, 108, 370.

26 - GRISLAIN J. et coll.

Aglossie - adactylie et syndrome d'Handardt.

A propos de deux observations.

Pédiatrie 1971, 26, 353-364.

26bis - GUIDONI P.

Editions Doin, Paris 1968, p 217-227, p 239-256 et 441-454.

27 - HANDARDT E.

Über die kombination von peromelie mit mikrognathie : ein neues
syndrom bei menschen, eutsprechend der Akroteriasis congenita von
Wriedt un Mohr beim Rinde.

Arch. Julius Klauss Stiftg Veresbsgsforsch. 1950, 25, 531.

28 - JURGENNSEN O. J.

Seltaner fall finer Zungenverwash sung osterr.

Kinderheilk Kindfiirs 1948, 1, 118.

29 - KELLN E. E., BENNETT C. G. et KLINGBERG W. G.

Le syndrome aglossie - adactylie.

Am. J. Dis. Child. 1968, 116, 549-552.

30 - LA FORREST D. G. et BIXLER D.

Mierognathia an associated defect of Hanhardt's syndrom.

05, OM, OP 1969, 27, 601.

31 - LONGACRE J. J.

Craniofacial anomalies.

Lippincott, 1968.

32 - LUPO G. et BERGAMASCHI M.

Considérations sur le syndrome "synéchie glosso-palatine et hypoplasie des membres".

Minerva chir. 1970, 25, 1007-1010.

33 - MAC KENZIE J.

The first arch syndrome.

Arch. Dis. Child. 1958, 33, 477.

34 - MARTIUS G. und WALTER S.

Peromelie und Micrognathie als Missbildungskombination
(Hartnardsche Syndrom)

Geburtsh. U. Frauenh. 1954, 14, 558.

35 - NEVIN N.C., DODGE J. et KERNOHAN D.

Aglossia adactylia syndrome.

Oral Surg. 1970, 19, 443.

36 - NISENSEN A.

Maslike facies with associated congenital anomalies (Moebius syndrom)

Report of 3 cases.

J. Ped. 1955, 56, 255.

37 - PERKO M.

Malformation linguale (syndrome aglossie adactylie)

Schweiz Mschr Zahn. 1970, 80, 556.

38 - PETTERSON G.

Aglossia congenita with bony fusion of the jaws. Report of a case.

Acta chir. Scand. 1961, 122, 93.

39 - PHELIP J. A.

Ankyloglosse superior congenital.

Ach. Med. Enf. 1920, 23, 243.

40 - REYCHLER A. et DESMEDT P.

Ankylo glossie.

Revue Stomat. 1968, 69, 49

41 - ROUVIERE H.

Anatomie Humaine,

Masson éd. Paris, 1962, tome I, p. 398 et suiv.

42 - ROSENTHAL R.

Aglossia congenita .

Am. J. Dis. Child. 1932, 44, 383.

43 - ROSELLI D.

Malformations graves rares de l'arc maxillaire et de la langue associées à une phacomélie.

Minerva Chir. 1971, 26, 905-915.

44 - RUESS A. L. , PRUSANSKY S, LIS E. F. et PATAU K.

Pediatrics 1962, 29, 985.

45 - SECKEL H.

Irregularities of bone maturation in congenitally malformed children.

Jahrb. für Kinderh. 1953, 181, 147.

45bis - SCHAFFER A. J. and AVERY M. E.

Saunders Company, Philadelphia, 1971, 274 et 760-761.

46 - SHEAR B.

Congenital under developpement of the maxilla associated with partial adactylia, partial anodontia and microglossia. Report of a case,

J. Dent. Ass. South. Afr. 1956, 11, 78.

VIII

47 - SINCLAIR J. G. et Mc KAY J.

Anat. Record 1945, 91, 155.

48 - SPEIRS A. L.

Thalidomide and congenital abnormalities.

Lancet 1962, 1, 303.

49 - SPIVACK J. et BENNETT J.

Glossopatlatine ankylosis.

Plast. Reconst. Surgery 1968, 42, 129.

50 - THORNTON M.

Pierre Robin Syndrome. A single clinical history.

J. Dent. Child. 1966, 33, 27-32.

51 - TRIDON P. et THIRIET M.

Malformations associées de la tête et des extrémités.

Masson éd. Paris, 1966, 52-53, et 80-82.

52 - WALLACE A. F.

Tongue tie.

The lancet 1963, 2, 7304

53 - WARKANY J.

Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency.

Acta paed . 1958, 36, 223.

54 - WATKIN H. G.

Int. J. Orthod. 1925, 11, 941.

55 - WEHINGER H. C.

Malformation de la machoire et peromelie.

Z. Kinderheilk. 1970, 108, 46-53.

56 - WILSON R. A., KLIMAN M. R. et HARDYMENT A. F.

Ankyloglossia superior.

Pediatrics 1963, 31, 1051-1054.

